Aus dem Pathologischen Institut der Universität Würzburg

(Direktor: Professor Dr. H.-W. Altmann)

WEICHGEWEBSTUMOREN IM BIOPTISCHEN UNTERSUCHUNGSGUT

Eine histologische Klassifikation und statistische Analyse von 7189 Fällen der Jahre 1972 bis 1976

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Thomas Kirchner

aus Würzburg

Würzburg, den 18.4.1980

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Würzburg

(Direktor: Professor Dr. H.-W. Altmann)

WEICHGEWEBSTUMOREN IM BIOPTISCHEN UNTERSUCHUNGSGUT

Eine histologische Klassifikation
und statistische Analyse von 7189 Fällen
der Jahre 1972 bis 1976

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n

verfaßt und der

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Julius-Maximilians-Universität Würzburg

zur

Erlangung der medizinischen Doktorwürde

vorgelegt von

Thomas Kirchner

aus Würzburg

Würzburg, den 18.4.1980

Referent: Professor Dr. med. H.-W. Altmann

Korreferent: Privatdozent Dr. med. W. Romen

Dekan: Professor Dr. med. K.-H. Wulf

Tag der mündlichen Prüfung: 19.6.1980

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der
Universität Würzburg

MEINEN ELTERN

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41543521_0032

INHALTSVERZEICHNIS

		Seite
1.	EINLEITUNG	1
2.	MATERIAL UND METHODE	4
2.1	Einsendungsgut	4
2.2.	Erfassung der Weichgewebstumoren	4
2.3.	Histologische Nachuntersuchung der Weichgewebstumoren	6
2.4.	Klassifikation der Weichgewebstumoren	6
3.	ERGEBNISSE	
3.1.	Häufigkeit der Weichgewebstumoren	7
3.2.	Aufteilung der Weichgewebstumoren nach der histologischen Klassifikation	10
3.2.1.	Aufteilung benigner Weichgewebstumoren	10
3.2.2.	Aufteilung maligner Weichgewebstumoren	16
3.2.3.	Aufteilung der Weichgewebstumoren unklarer Dignität	20
3.3.	Geschlechtsverteilung bei benignen und malignen Weichgewebstumoren	21
3.4.	Altersverteilung bei Patienten mit Weichgewebstumoren	21
3.4.1.	Altersverteilung bei Patienten mit benignen Weichgewebstumoren	22
3.4.2.	Altersverteilung bei Patienten mit malignen Weichgewebstumoren	23
3.4.3.	Vergleich der Altersverteilungen bei Patienten mit benignen und bei Patienten mit malignen Weichgewebstumoren	24
3.4.4.	Konnatale Weichgewebstumoren	25
3.5.	Lokalisationsverteilung maligner Weichgewebstumoren	27
3.6.	Multiple Weichgewebstumoren unterschiedlicher Diagnose beim gleichen Patienten	29
3.7.	Statistische Analyse der einzelnen Weichgewebstumoren	30
3.7.1.	Tumoren und tumorartige Läsionen des fibrösen Gewebes	30
3.7.2.	Tumoren und tumorartige Läsionen des Fettgewebes	54

Seite

3.7.3. Tumoren der glatten Muskulatur 65
3.7.4. Tumoren der quergestreiften Muskulatur 70
3.7.5. Tumoren und tumorartige Läsionen der Blutgefäße 72
3.7.6. Tumoren und tumorartige Läsionen der Lymphgefäße 84
3.7.7. Tumoren des synovialen Gewebes 86
3.7.8. Malignes Mesotheliom 88
3.7.9. Tumoren und tumorartige Läsionen der peripheren Nerven 90
3.7.10. Tumoren der sympathischen Ganglien 100
3.7.11. Tumoren paraganglionärer Strukturen 104
3.7.12. Tumoren und tumorartige Läsionen des pluripotenten Mesenchyms (Mesenchymome) 106
3.7.13. Tumoren mit möglicherweise extragonadalem Keimzellursprung 107
3.7.14. Tumoren mit umstrittener oder unklarer Histogenese 107
3.7.15. Nicht oder fraglich neoplastische Läsionen des Weichgewebes mit Ähnlichkeit zu echten Neoplasien 117
3.7.16. Unklassifizierbare maligne Weichgewebstumoren 127

4. DISKUSSION

4.1. Häufigkeit der Weichgewebstumoren 129
4.2. Häufigkeitsverteilung der benignen Weichgewebstumoren 130
4.3. Häufigkeitsverteilung der malignen Weichgewebstumoren 134
4.4. Geschlechtsverteilung bei benignen Weichgewebstumoren 138
4.5. Geschlechtsverteilung bei malignen Weichgewebstumoren 139
4.6. Altersverteilung bei Patienten mit benignen Weichgewebstumoren 140
4.7. Altersverteilung bei Patienten mit malignen Weichgewebstumoren 142
4.8. Lokalisationsverteilung maligner Weichgewebstumoren 144
4.9. Probleme der Differentialdiagnose bei Weichgewebstumoren 148
4.9.1. Myxomatöse Tumoren 149
4.9.2. Fibromatöse Tumoren 150

Seite

4.9.3. Lipomatöse Tumoren 152
4.9.4. Fraglich "histiozytäre" Tumoren 154
4.9.5. Unklassifizierbare maligne Weichgewebstumoren 155
4.10. Abschließende Bemerkung 156

5. ZUSAMMENFASSUNG 157

6. LITERATURVERZEICHNIS 159

7. BILDANHANG 171

1. EINLEITUNG

Unter Weichgewebstumoren - eine wörtliche Übersetzung des anglo-amerikanischen Begriffes "soft tissue tumors" - oder Weichteiltumoren versteht man heute eine zwar genau definierte, jedoch sehr heterogene Geschwulstgruppe mesodermalen und neuroektodermalen Ursprungs.

Das "Weichgewebe" umfaßt dabei alles nichtepitheliale, extraskeletale Körpergewebe einschließlich des peripheren Nervengewebes. Nicht hinzugerechnet werden die Gewebe des sogenannten retikuloendothelialen Systems und des Zentralnervensystems sowie die organeigenen Stützgewebe.

Neben den echten Neoplasien kennt man auch mehrere, differentialdiagnostisch bedeutsame Proliferationen, deren neoplastischer Charakter fraglich ist und die zum Teil auch hamartöser Natur sein könnten. Man spricht dann von sogenannten "tumorähnlichen" Läsionen. Mißbildungen und entzündliche Prozesse werden hingegen nach Möglichkeit von den Weichgewebstumoren abgegrenzt.

Auf diesen grundlegenden Vorstellungen beruht eine Klassifikation der Weichgewebstumoren, die von Enzinger, Lattes, Torloni und Pathologen aus vierzehn Ländern im Auftrag der Weltgesundheitsorganisation erarbeitet und 1969 vorgelegt wurde (ENZINGER et al., 1969). Vorausgegangen war eine Einteilung von Stout, die er erstmals 1953 und erneut 1967 zusammen mit Lattes veröffentlichte (STOUT, 1953; STOUT u. LATTES, 1967).

Diese Klassifikationen stellen Versuche dar, die Tumoren und tumorähnlichen Läsionen des Weichgewebes nach der wahrscheinlichen Histogenese einzuordnen.

Bereits 1958 bestätigten Pack und Ariel durch umfangreiche Untersuchungen die klinische Relevanz einer derartigen Typi-

sierung bezüglich Therapie und Prognose dieser Geschwülste (PACK u. ARIEL, 1958). Die prognostische Aussagekraft könnte zudem durch eine klinische und morphologische Stadieneinteilung, wie sie 1977 von Russell et al. vorgeschlagen wurde, noch gesteigert werden (RUSSELL et al., 1977).

Die allseits bekannten diagnostischen Schwierigkeiten der Weichgewebstumoren beruhen zum einen auf der relativen Seltenheit einzelner Geschwülste und dem damit verbundenen Mangel an Erfahrung des jeweiligen Untersuchers, zum anderen sind sie durch den großen Formenreichtum der autonomen mesenchymalen und neuroektodermalen Wachstumsprozesse begründet. Dies wird auch durch die Tatsache verdeutlicht, daß in den letzten Jahren immer wieder neue Varianten beschrieben worden sind (ENZINGER, 1977).

Genaue Kenntnisse der vielfältigen morphologischen Erscheinungsbilder dieser Tumoren müssen selbstverständlich als unabdingbare Voraussetzung für die Erstellung einer zutreffenden Diagnose angesehen werden. Es zeigt sich jedoch immer wieder, daß unter alleiniger Berücksichtigung der Morphe die Beurteilung eines Weichgewebstumors sehr schwierig sein kann, ja manchmal unmöglich erscheinen mag. In diesen Fällen können erfahrungsgemäß Daten über Häufigkeit, Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung der verschiedenen Tumoren für die Diagnosefindung sehr hilfreich sein (STOUT u. LATTES, 1967; ENZINGER et al., 1969; MACKENZIE, 1970).

Obwohl dergleichen bereits seit längerer Zeit bekannt ist, befaßten sich bisher nur wenige Untersuchungen eingehender mit dem Aufkommen und der Verteilung benigner und maligner Weichgewebstumoren beispielsweise einer Klinik oder eines Instituts (STOUT, 1963; GLÄSER, 1967; HERMANEK, 1974 u. 1977; KERN, 1978).

Die vorgelegte Arbeit soll unter anderem mit dazu beitragen, diese Lücke zu schließen. Es wurde der Versuch unternommen, alle gutartigen, fraglich bösartigen und bösartigen Tumoren

bzw. tumorähnlichen Läsionen des Weichgewebes, die von Anfang 1972 bis Ende 1976 im Pathologischen Institut der Universität Würzburg untersucht worden sind, retrospektiv zu erfassen, die vormals gestellten Diagnosen - soweit nötig - den Richtlinien der Weltgesundheitsorganisation (ENZINGER et al., 1969) anzupassen und die relative Häufigkeit, Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung der Geschwülste zu ermitteln. Darüber hinaus war es das Ziel der Arbeit, auf differentialdiagnostische Probleme hinzuweisen. Zu diesem Zweck mußte ein Teil der insgesamt 7189 Fälle einer nochmaligen vergleichenden mikroskopischen Betrachtung unterzogen werden. Hierbei wurden auch neuere Erkenntnisse berücksichtigt, die nach dem Erscheinen der WHO-Richtlinien im Jahre 1969 über mesenchymale und neuroektodermale Geschwulstformen in die medizinische Literatur Eingang gefunden haben.

2. MATERIAL UND METHODE

Das gesamte bioptische Untersuchungsgut des Pathologischen Instituts der Universität Würzburg von Januar 1972 bis einschließlich Dezember 1976 - nämlich 221.118 Befunde - wurde durchgesichtet, um alle Tumoren und tumorähnlichen Läsionen des Weichgewebes nach den Richtlinien der Weltgesundheitsorganisation (ENZINGER et al., 1969) zu erfassen. Für jede Begutachtung, die die Diagnose eines Weichgewebstumors enthielt oder deren Möglichkeit vermuten ließ, wurde eine Karteikarte angelegt. Zusätzlich wurde der Name des Patienten in ein alphabetisches Verzeichnis eingetragen, um Mehrfacheinsendungen vom gleichen Patienten zu registrieren.

2.1. Einsendungsgut

Das Einzugsgebiet für Einsendungen an das Pathologische Institut der Universität Würzburg entspricht in der Hauptsache dem Regierungsbezirk Unterfranken. Die Grenzen nach Ober- und Mittelfranken sowie nach Baden-Württemberg sind jedoch fließend, was genaue Morbiditätsangaben bezogen auf 100.000 Einwohner der Region nicht zuläßt.

Die konsiliarische Befragung des Instituts in Bezug auf Weichgewebstumoren gehörte bisher zu den Ausnahmen; eine Häufung schwieriger Diagnosen wurde dadurch vermieden. Lediglich einzelne Tumoren des Kindesalters könnten durch mehrere Einsendungen einer rheinischen Kinderklinik etwas überrepräsentiert sein.

2.2. Erfassung der Weichgewebstumoren

Entsprechend der Weichgewebsdefinition (ENZINGER et al., 1969) blieben mesenchymale und neurogene Organgeschwülste, wie beispielsweise die Lipome und Fibrosarkome der Brust-

drüse, die Leiomyome und Leiomyosarkome des Uterus oder die Neurilemone und malignen Schwannome des Magen-Darm-Traktes, unberücksichtigt. Dagegen wurden Tumoren des Mesenteriums, des Omentum majus und minus, des Retroperitonealraumes, des Mediastinums und der Orbita - solange keine direkte Organbeziehung nachweisbar war - den Weichgewebstumoren zugerechnet. Hingewiesen sei an dieser Stelle auf die Tatsache, daß die recht häufigen, meist gelenknah sitzenden Ganglien nach der Klassifikation von Enzinger et al. als tumorähnliche Weichgewebsläsionen betrachtet werden (ENZINGER et al., 1969). Aufgrund dessen haben wir diese "Tumoren" in unsere Studie mitaufgenommen.

Um kein Malignom zu übersehen, wurden alle Neoplasien mit Lage im Weichgewebe, bei denen nach der ersten Begutachtung keine definitive Aussage über den karzinomatösen oder sarkomatösen Charakter abgegeben werden konnte, zunächst in die Untersuchung einbezogen.

Bei Mehrfacheinsendungen vom gleichen Patienten wurde folgendermaßen verfahren: Primärtumor, Rezidive und Metastasen sowie multiple Tumoren des gleichen Typs wurden zu einem Fall zusammengefaßt. Kamen bei einem Patienten mehrere Geschwülste verschiedenen Typs - beispielsweise ein Lipom und ein Neurofibrom - zur Beobachtung, so wurden diese einzeln gezählt und ausgewertet. Ergänzend informiert eine zusammenschauende Darstellung über die Häufigkeit des Auftretens multipler, verschiedenartiger Weichgewebstumoren und deren Kombinationsmöglichkeiten beim gleichen Patienten (s.u.).

Anzumerken bleibt noch, daß auch die Fälle Berücksichtigung in der Studie fanden, bei denen zwischen 1972 und 1976 ein Rezidiv oder eine Metastase eingesandt wurde, der Primärtumor jedoch erstmals vor diesem Zeitraum operiert worden war.

2.3. Histologische Nachuntersuchung der Weichgewebstumoren

655 Fälle wurden mit dem Ziel einer einheitlichen Klassifikation nach den Richtlinien der Weltgesundheitsorganisation (ENZINGER et al., 1969) histologisch nachuntersucht.

In die Nachuntersuchung wurden einbezogen:

1.) alle malignen Neoplasien;

2.) alle Tumoren, bei denen ursprünglich keine endgültige Diagnose zu stellen war;

3.) alle Tumoren, deren ursprüngliche Diagnose nicht mehr der Terminologie der Weltgesundheitsorganisation entsprach;

4.) alle Tumoren und tumorähnlichen Läsionen, die erfahrungsgemäß erhebliche diagnostische Schwierigkeiten bereiten können.

2.4. Klassifikation der Weichgewebstumoren

Die pathologisch-histologische Begutachtung wurde ausschließlich an Paraffinschnitten des eingesandten Materials vorgenommen.

Außer der Standardfärbung mit Hämatoxylin-Eosin lagen insbesondere bei Malignomen meist zusätzlich Präparate mit Spezialfärbungen (van Gieson, Gomori, Di-PAS u.a.) vor.

Neben den Klassifikationsrichtlinien der Weltgesundheitsorganisation (ENZINGER et al., 1969) wurden die Ergebnisse zahlreicher neuer Untersuchungen bei der Einteilung der Tumoren und tumorähnlichen Läsionen mitberücksichtigt.

3. ERGEBNISSE

3.1. Häufigkeit der Weichgewebstumoren

Vom 1. Januar 1972 bis 31. Dezember 1976 werden am Pathologischen Institut der Universität Würzburg 221.118 Einsendungen zur pathologisch-histologischen Begutachtung registriert. Davon lassen sich 7.189 Fälle den Weichgewebstumoren zuordnen. Diese Geschwulstgruppe macht hiermit 3,25 % des gesamten Einsendungsgutes aus.

	FALL-ZAHL	%-ANTEIL AN 7.189 WEICHGEWEBSTUMOREN	%-ANTEIL AN 221.118 EINSENDUNGEN
Weichgewebstumoren	7189	100	3,25
Benigne Weichgewebstumoren	7006	97,45	3,17
Maligne Weichgewebstumoren	170	2,37	0,08
Weichgewebstumoren unklarer Dignität	13	0,18	-

Tabelle 1: Häufigkeit der Weichgewebstumoren im Fünf-Jahres-Zeitraum (1972-1976)

Die Weichgewebstumoren verteilen sich auf drei Dignitätsklassen - benigne, maligne und unklare Dignität. Tabelle 1

gibt die Absolutzahlen und die jeweiligen Prozentanteile wieder.

Gutartige Tumoren überwiegen bei weitem und kommen insgesamt vierzigmal häufiger als bösartige Neoplasien vor.

Die Anzahl der Geschwülste unklarer Dignität ist sehr gering.

3.1.1. Verteilung der Weichgewebstumoren auf die einzelnen Jahre des Beobachtungszeitraumes (Tab. 2)

Von 1972 bis 1976 nehmen die Einsendungszahlen stetig zu. Der relative Anteil der Weichgewebstumoren am Einsendungsgut bleibt dabei ziemlich konstant mit einer zu erwartenden Schwankungsbreite zwischen 3,01 und 3,42 %.

Die Häufigkeit der malignen Neoplasien innerhalb der einzelnen Jahre des Beobachtungszeitraumes variiert, möglicherweise bedingt durch die geringen Fallzahlen, etwas stärker. Sie erreicht 1974 ein Maximum mit 0,1 % der Einsendungen und sinkt 1976 mit 0,05 % auf ein Minimum ab.

Es erscheint wichtig, darauf hinzuweisen, daß von den 170 erfaßten Weichgewebsmalignomen 159 in den fünf Jahren unserer Untersuchung erstmals zur Beobachtung kamen. Bei elf Fällen wurde im gleichen Zeitraum ein Rezidiv oder eine Metastase zur Begutachtung eingesandt, während der Primärtumor schon vor 1972 klassifiziert worden war. Die Rate der Neuerkrankungen beträgt demnach 26 bis 44 maligne Weichgewebstumoren pro Jahr (Tab. 2).

1972-1976	1972	1973	1974	1975	1976
Einsendungsgut n = 221.118	38709	40542	44986	47013	49868
Weichgewebstumoren n = 7189	1210	1345	1539	1593	1502
1. Benigne n = 7006	1172	1306	1492	1562	1474
2. Maligne n = 170	35	34	46	29	26
3. Unklare Dignität n = 13	3	5	1	2	2
Neuerkrankungen an malignen Weichgewebstumoren n = 159	29	32	44	28	26

Tabelle 2: Verteilung des Einsendungsgutes und der Weichgewebstumoren auf die einzelnen Jahre des Beobachtungszeitraumes (1972-1976)

3.2. Aufteilung der Weichgewebstumoren nach der histologischen Klassifikation

3.2.1. Aufteilung benigner Weichgewebstumoren

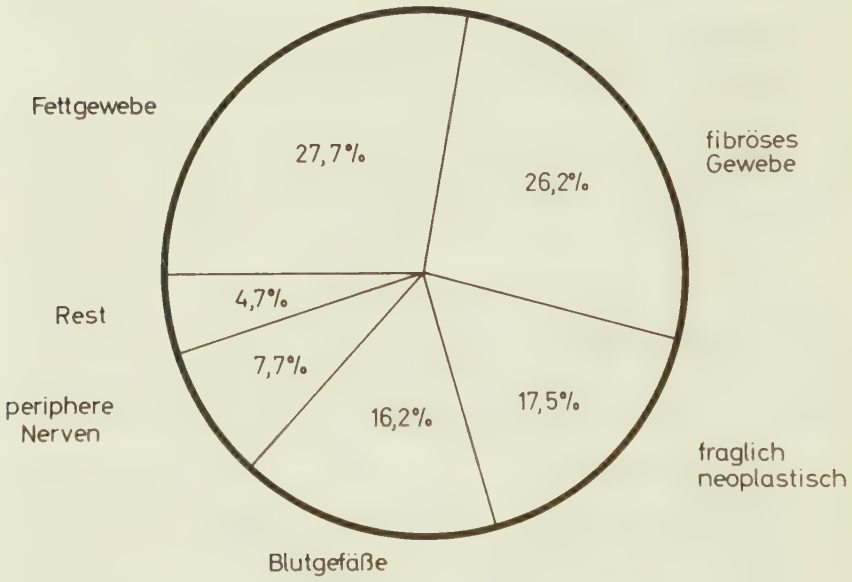


Fig. 1: Prozentuale Verteilung benigner Weichgewebstumoren nach der histogenetischen Zuordnung (n = 7006)

Wie das Kreisdiagramm zeigt (Fig. 1), machen die Tumoren des Fettgewebes mit 27,7 % und die Tumoren des fibrösen Gewebes mit 26,2 % über die Hälfte aller benignen Weichgewebstumoren

aus. Einen beträchtlichen Anteil stellen darüber hinaus die fraglich neoplastischen Wucherungen mit 17,5 % und die Tumoren der Blutgefäße mit 16,2 %. Nicht selten werden auch gutartige Tumoren peripherer Nerven beobachtet, deren Vorkommen sich auf 7,7 % beläuft.

Die mit Abstand häufigste Einzeldiagnose ist das Lipom (1863 Fälle), gefolgt von dem Ganglion (996 Fälle), dem Hämangiom (961 Fälle) und dem Dermatofibrom (864 Fälle).

Tabelle 3 gibt die genaue Aufteilung benigner Tumoren und tumorähnlicher Läsionen des Weichgewebes wieder.

Tabelle 3: Aufteilung benigner Weichgewebstumoren nach der histologischen Klassifikation (ENZINGER et al., 1969) und prozentualer Anteil der einzelnen Diagnosen an ihrer Gesamtzahl (n = 7006)

	DIAGNOSE	FALLZAHL	%-ANTEIL
1.	Tumoren und tumorartige Läsionen des fibrösen Gewebes	1834	26,18 %
1.1.	Fibrome	1326	18,93 %
1.1.1.	Fibroma durum	349	4,98 %
1.1.2.	Fibroma molle	111	1,59 %
1.1.3.	Dermatofibrom	864	12,33 %
1.1.4.	Elastofibrom	2	0,03 %
1.2.	Fibromatosen	508	7,25 %
1.2.1.	Narbenfibromatose	2	0,03 %
1.2.2.	Keloid	46	0,66 %
1.2.3.1.	Noduläre Fasziitis	22	0,31 %
1.2.3.2.	Proliferative Fasziitis	2	0,03 %
1.2.4.	Strahlenfibromatose	3	0,04 %

Tabelle 3: Fortsetzung

DIAGNOSE		FALLZAHL	%-ANTEIL
1.2.5.	Penisfibromatose	1	0,01 %
1.2.6.	Fibromatosis colli	2	0,03 %
1.2.7.	Palmarfibromatose	365	5,22 %
1.2.8.	Juveniles aponeurotisches Fibrom	1	0,01 %
1.2.9.	Plantarfibromatose	40	0,57 %
1.2.10.	Nasen-Rachen-Fibrom	5	0,07 %
1.2.11.	Abdominelle Fibromatose	7	0,1 %
1.2.12.	Aggressive Fibromatose	11	0,16 %
1.2.13.	Infantile dermale Fibromatose	1	0,01 %
2.	Tumoren und tumorartige Läsionen des Fettgewebes	1938	27,66 %
2.1.	Lipom	1863	26,59 %
2.2.	Intramuskuläres Lipom	69	0,98 %
2.3.	Hibernom	2	0,03 %
2.4.	Angiomyolipom (renal)	2	0,03 %
2.5.	Spindelzelliges Lipom	2	0,03 %
3.	Tumoren des Muskelgewebes	152	2,17 %
3.1.	Glatte Muskulatur		
3.1.1.	Leiomyom	96	1,37 %
3.1.2.	Angiomyom	56	0,8 %
4.	Tumoren und tumorartige Läsionen der Blutgefäße	1134	16,19 %

Tabelle 3: Fortsetzung

DIAGNOSE		FALLZAHL	%-ANTEIL
4.1	Hämangiom	961	13,72 %
4.2	Intramuskuläres Hämangiom	29	0,41 %
4.3	Benignes Hämangioperizytom	6	0,09 %
4.4	Glomustumor	39	0,56 %
4.5.	"Hämangiom" vom Granulationsgewebstyp	99	1,41 %
5.	Tumoren und tumorartige Läsionen der Lymphgefäße	86	1,23 %
5.1.	Lymphangiom	86	1,23 %
6.	Tumoren des synovialen Gewebes	-	-
7.	Tumoren des mesothelialen Gewebes	-	-
8.	Tumoren und tumorartige Läsionen der peripheren Nerven	537	7,65 %
8.1.	Traumatisches Neurom	201	2,87 %
8.2.	Solitäre benigne Tumoren der Nervenscheide (Neurofibrom und Neurilemom)	294	4,19 %
8.3.	Multiple benigne Tumoren der Nervenscheide (einschließlich Neurofibromatose)	42	0,59 %

Tabelle 3: Fortsetzung

DIAGNOSE		FALLZAHL	%-ANTEIL
9.	Tumoren der sympathischen Ganglien	11	0,16 %
9.1.	Ganglioneurom	11	0,16 %
10.	Tumoren der paraganglionären Strukturen	7	0,1 %
10.1.	Benignes Phäochromozytom	2	0,03 %
10.2.	Benignes Chemodektom	4	0,06 %
10.3.	Paragangliom, unklassifizierbar	1	0,01 %
11.	Tumoren und tumorartige Läsionen des pluripotenten Mesenchyms	5	0,07 %
11.1.	Benignes Mesenchymom	5	0,07 %
12.	Tumoren rudimentärer embryonaler Strukturen (Chordom)	-	-
13.	Tumoren mit möglicherweise extragonadalem Keimzellursprung	2	0,03 %
13.1.	Teratom	2	0,03 %

Tabelle 3: Fortsetzung

DIAGNOSE		FALLZAHL	%-ANTEIL
14.	Tumoren mit umstrittener oder unklarer Histogenese	73	1,04 %
14.1.	Granularzelltumor	27	0,39 %
14.2.	Chondrom des Weichgewebes	1	0,01 %
14.3.	Nasales Gliom	1	0,01 %
14.4.	Adenomatoidtumor des Genitaltraktes	23	0,33 %
14.5.	Myxom	20	0,29 %
14.6.	Fibröses Hamartom der Kindheit	1	0,01 %
15.	Nicht neoplastische oder fraglich neoplastische Läsionen des Weichgewebes, die wegen ihrer Ähnlichkeit zu echten Neoplasien von Interesse sind	1227	17,52 %
15.1.	Xanthom-Gruppe	218	3,11 %
15.1.1.	Fibroxanthom	2	0,03 %
15.1.2.	Xanthom u. Xanthelasmen	12	0,17 %
15.1.3.	Juveniles Xanthogranulom	7	0,1 %
15.1.4.	Retroperitoneales Xanthogranulom	1	0,01 %
15.1.5.	Noduläre Tenosynovitis und pigmentierte villonoduläre Synovitis	196	2,8 %
15.2.	Ganglion	996	14,22 %
15.3.	Myositis ossificans	9	0,13 %
15.4.	Proliferative Myositis	4	0,06 %

Tabelle 3: Fortsetzung

DIAGNOSE	FALLZAHL	%-ANTEIL
16. Unklassifizierbare benigne Weichgewebstumoren	-	-

3.2.2. Aufteilung maligner Weichgewebstumoren

Maligne Neoplasien machen rund 2,4 % aller Tumoren und tumorähnlichen Läsionen des Weichgewebes aus. Sie sind damit selten. In unserer Fünf-Jahres-Studie konnten 170 Fälle erfaßt werden, deren Verteilung nach Einzeldiagnosen im nachfolgenden Kreisdiagramm (Fig. 2) und in Tabelle 4 veranschaulicht wird.

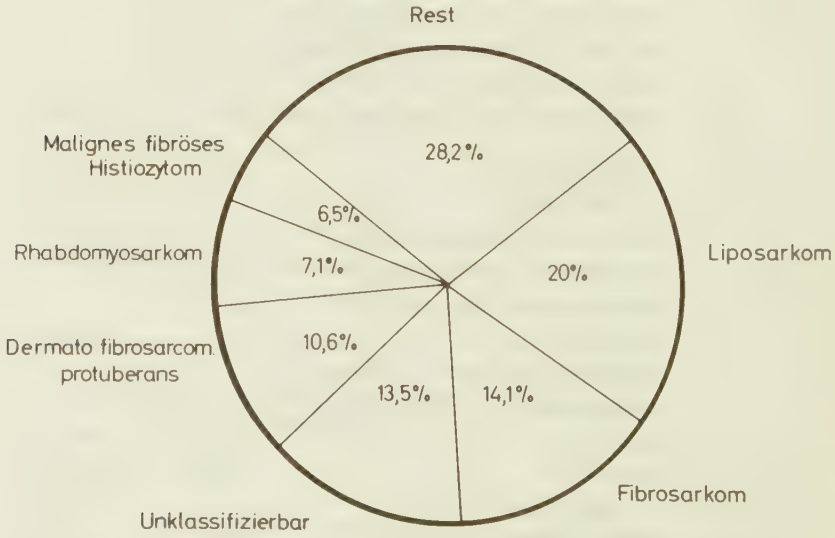


Fig. 2: Prozentuale Verteilung maligner Weichgewebstumoren nach Einzeldiagnosen (n = 170)

Tabelle 4: Aufteilung maligner Weichgewebstumoren nach der histologischen Klassifikation (ENZINGER et al., 1969) und prozentualer Anteil der einzelnen Diagnosen an ihrer Gesamtzahl (n = 170)

DIAGNOSE		FALLZAHL	%-ANTEIL
1.	Tumoren des fibrösen Gewebes	42	24,7 %
1.1.	Dermatofibrosarcoma protuberans	18	10,6 %
1.2.	Fibrosarkom	24	14,1 %
2.	Tumoren des Fettgewebes	34	20,0 %
2.1.	Liposarkom	34	20,0 %
3.	Tumoren des Muskelgewebes	15	8,9 %
3.1.	Leiomyosarkom	3	1,8 %
3.2.	Rhabdomyosarkom	12	7,1 %
4.	Tumoren der Blutgefäße	6	3,5 %
4.1.	Malignes Hämangioendotheliom	1	0,6 %
4.2.	Malignes Hämangioperizytom	5	2,9 %
5.	Tumoren der Lymphgefäße	-	-
6.	Tumoren des synovialen Gewebes	7	4,1 %
6.1.	Synovialsarkom	7	4,1 %

Tabelle 4: Fortsetzung

DIAGNOSE		FALLZAHL	%-ANTEIL
7.	Tumoren des mesothelialen Gewebes	8	4,7 %
7.1.	Malignes Mesotheliom	8	4,7 %
8.	Tumoren der peripheren Nerven	7	4,1 %
8.1.	Malignes Schwannom	5	2,9 %
8.2.	Periphere Tumoren des primitiven Neuroektoderm	2	1,2 %
9.	Tumoren sympathischer Ganglien	14	8,2 %
9.1.	Neuroblastom	8	4,7 %
9.2.	Ganglioneuroblastom	6	3,5 %
10.	Tumoren paraganglionärer Strukturen	-	-
11.	Tumoren des primitiven Mesenchyms	1	0,6 %
11.1.	Malignes Mesenchymom	1	0,6 %
12.	Tumoren rudimentärer embryonaler Strukturen (Chordom)	-	-

Tabelle 4: Fortsetzung

DIANGOSE		FALLZAHL	%-ANTEIL
13.	Tumoren mit möglicherweise extragonadalem Keimzellursprung	-	-
14.	Tumoren mit umstrittener oder unklarer Histogenese	13	7,7 %
14.1.	Alveoläres Weichteilsarkom	1	0,6 %
14.2.	Maligner Granularzelltumor	1	0,6 %
14.3.	Malignes fibröses Histiozytom	11	6,5 %
15.	Unklassifizierbarer maligner Weichgewebstumor	23	13,5 %

Den prozentual größten Anteil stellen die Liposarkome mit 20,0 %, an zweiter Stelle folgen die Fibrosarkome mit 14,1 % und an dritter die unklassifizierbaren malignen Weichgewebstumoren mit 13,5 %. Die Rangfolge der Häufigkeit setzen die Dermatofibrosarkome mit 10,6 %, die Rhabdomyosarkome mit 7,1 % und die malignen fibrösen Histiozytome mit 6,5 % fort (Fig. 2).

Hier muß angemerkt werden, daß Weiss und Enzinger die ursprüngliche Klassifikation der wahrscheinlich "histiozytären" Weichgewebsmalignome aus dem Jahre 1969 korrigiert haben (ENZINGER et al., 1969; WEISS u. ENZINGER, 1978). Sie sprechen jetzt nicht mehr vom malignen Fibroxanthom, sondern von der Gruppe der malignen fibrösen Histiozytome, wobei mehrere Varianten existieren sollen. Eine dieser Varianten ist der

maligne Riesenzelltumor des Weichgewebes. Die zwei von uns erfaßten Fälle dieses Tumors werden daher nicht mehr - wie bislang üblich - gesondert aufgeführt, sondern gehen in die Gruppe der malignen fibrösen Histiozytome ein.

3.2.3. Aufteilung der Weichgewebstumoren unklarer Dignität

Bei einer kleinen Anzahl von Weichgewebstumoren kann aufgrund des histologischen Bildes keine eindeutige Aussage über das biologische Verhalten gemacht werden, d.h. die Möglichkeit einer Metastasierung kann weder bejaht noch verneint werden (Tab. 5).

Tabelle 5: Aufteilung der Weichgewebstumoren unklarer Dignität nach der histologischen Klassifikation (ENZINGER et al., 1969)

DIAGNOSE	FALLZAHL
Epitheloidzelliges Leiomyom	1
Hämangioperizytom	5
Phäochromozytom	3
Atypisches Fibroxanthom	4

Enzinger et al. weisen auf diese Schwierigkeiten bei der Dignitätsbewertung des epitheloidzelligen Leiomyoms, des Hämangioperizytoms und des Phäochromozytoms ausdrücklich hin (ENZINGER et al., 1969). Das atypische Fibroxanthom beschreiben sie vorsichtig als einen "wahrscheinlich benignen Wachstumsprozeß". Vereinzelte Berichte in der Literatur über meta-

stasierende Formen, die sich histologisch nicht von der Mehrzahl der atypischen Fibroxanthome mit gutartigem Verlauf unterschieden haben sollen, veranlassen uns, die Dignitätsaussage für diesen Tumor offen zu lassen (FRETZIN u. HELWIG, 1973; JACOBS et al., 1975; DAHL, 1976; STARING et al., 1977).

3.3. Geschlechtsverteilung bei benignen und malignen Weichgewebstumoren

	MÄNNER : FRAUEN
BENIGNE TUMOREN	1,1 : 1
MALIGNE TUMOREN	1 : 1,3

Tabelle 6: Geschlechtsverteilung bei benignen und malignen Weichgewebstumoren

Die Geschlechtsverteilung ist sowohl bei benignen als auch bei malignen Weichgewebstumoren fast ausgeglichen. Bei den gutartigen Geschwülsten ergibt sich ein minimales Überwiegen der Männer, während bei den bösartigen Neoplasien die Frauen etwas häufiger befallen werden (Tabelle 6).

3.4. Altersverteilung bei Patienten mit Weichgewebstumoren

Zu 6891 von 7006 Fällen mit benignen und zu 166 von 170 Fällen mit malignen Weichgewebstumoren liegt eine Altersangabe vor.

3.4.1. Altersverteilung bei Patienten mit benignen Weichgewebstumoren

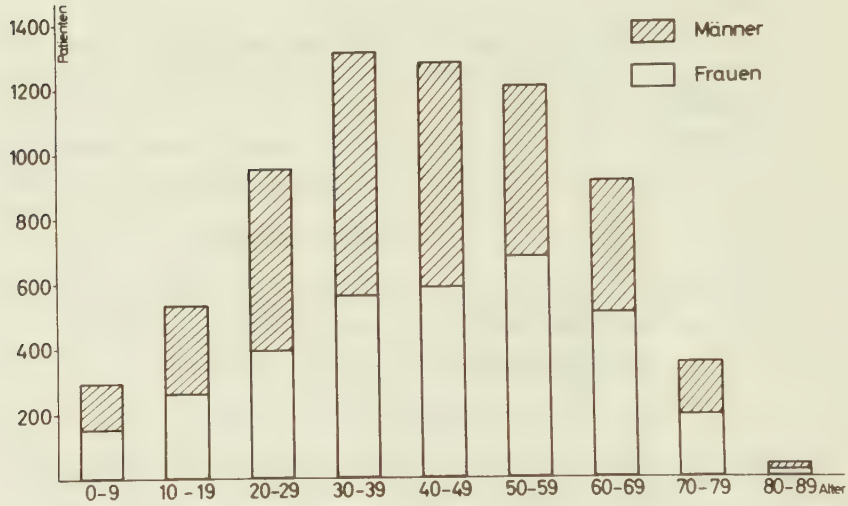


Fig. 3: Altersverteilung bei Patienten mit benignen Weichgewebstumoren (n = 6891)

Die Patienten mit benignen Weichgewebstumoren zeigen eine eingipflige Altersverteilung, deren Maximum im 4. Dezennium erreicht wird (Fig. 3). In dieser Altersgruppe zwischen 30 und 39 Jahren liegt auch der Gipfel für die männlichen Patienten. Bei Frauen findet man ihn zwei Dezennien später, also zwischen 50 und 59 Jahren. Insgesamt verteilen sich die benignen Weichgewebstumoren auf alle Altersstufen, werden jedoch hauptsächlich bei den 20- bis 69-jährigen angetroffen.

3.4.2. Altersverteilung bei Patienten mit malignen Weichgewebstumoren

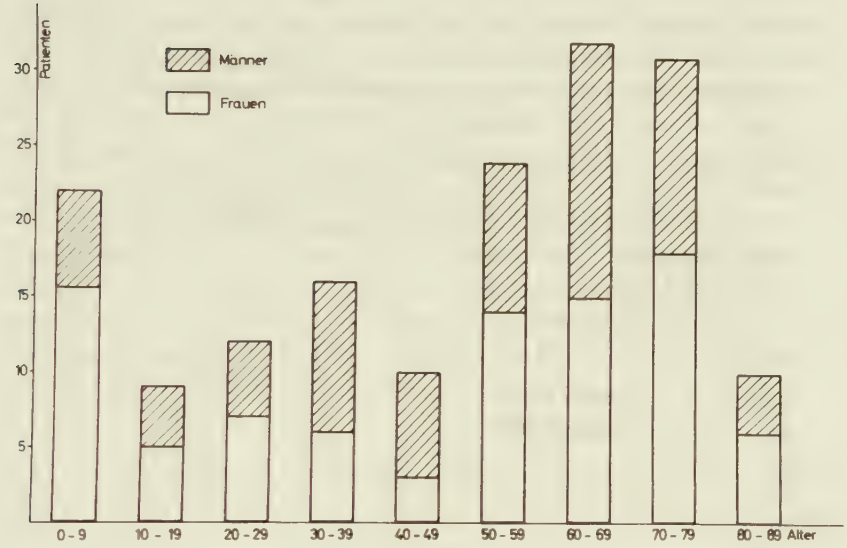


Fig. 4: Altersverteilung bei Patienten mit malignen Weichgewebstumoren (n = 166)

Auch die malignen Weichgewebstumoren sparen keine Altersgruppe aus (Fig. 4). In zwei unserer Fälle war der Tumor angeblich schon bei der Geburt vorhanden, bei der ältesten Patientin wurde er im Alter von 89 Jahren entfernt.

Einen ersten Häufigkeitsgipfel erreichen die Weichgewebsmalignome bei Kindern bis 9 Jahren. In dieser Altersstufe werden die Mädchen dreimal häufiger als die Jungen befallen. Einen zweiten Gipfel findet man zwischen 30 und 39 Jahren,

wobei die männlichen Patienten zahlenmäßig überwiegen. Am häufigsten werden die malignen Weichgewebstumoren jedoch zwischen 50 und 79 Jahren angetroffen. Dieser Anstieg der Erkrankungsrate im fortgeschrittenen Alter wird in Darstellung 5 nochmals verdeutlicht.

Das Durchschnittsalter der Patienten beträgt 48,4 Jahre und weicht bei getrennter Auswertung der Frauen (46,4 Jahre) und der Männer (50,7 Jahre) nur geringfügig voneinander ab.

3.4.3. Vergleich der Altersverteilungen bei Patienten mit benignen und bei Patienten mit malignen Weichgewebstumoren

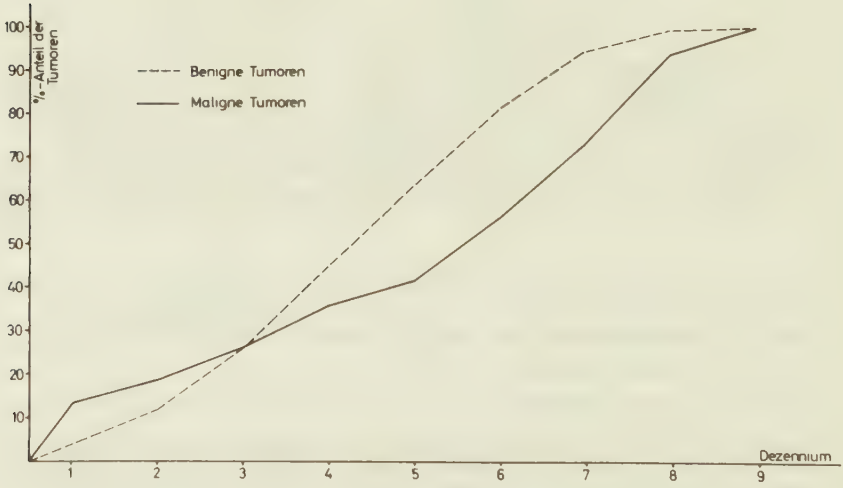


Fig. 5: Prozentualer Anstieg der Häufigkeit benigner und maligner Weichgewebstumoren vom 1. bis zum 9. Dezennium.
Benigne Weichgewebstumoren (n = 6891)
Maligne Weichgewebstumoren (n = 166)

Beim Vergleich der Altersverteilungen bei Patienten mit benignen und bei Patienten mit malignen Weichgewebstumoren anhand der Darstellungen 3 bis 5 fällt auf, daß die Malignome insgesamt etwas später vorkommen als die benignen Geschwülste. Während bis zum 60. Lebensjahr 56 % der bösartigen Erkrankungen beobachtet werden, sind es bei den gutartigen Erkrankungen immerhin schon 81 % (Fig. 5).

Tabelle 7 vergleicht das Zahlenverhältnis der malignen zu den benignen Weichgewebstumoren innerhalb der einzelnen Lebensdekaden. Es beträgt im 1. Dezennium 1 zu 13, im 2. Dezennium 1 zu 60 und im 5. Dezennium nur noch 1 zu 128. Im höheren Lebensalter ändert es sich dann wieder zugunsten der malignen Neoplasien und mißt im 9. Dezennium 1 zu 4. Die Wahrscheinlichkeit, daß sich ein Weichgewebstumor als bösartig erweist, ist also in den einzelnen Lebensdekaden recht unterschiedlich zu veranschlagen. Sie ist im Kindesalter und im Senium besonders hoch einzustufen.

Dezennium	1.	2.	3.	4.	5.	6.	7.	8.	9.
maligne zu benigne	1:13	1:60	1:79	1:82	1:128	1:50	1:28	1:11	1:4

Tabelle 7: Zahlenverhältnis der malignen zu den benignen Weichgewebstumoren innerhalb der einzelnen Lebensdekaden

3.4.4. Konnatale Weichgewebstumoren

Von den 7189 Weichgewebstumoren unserer Untersuchung waren 89 - entsprechend 1,24 % - laut klinischer Angabe bei der Geburt vorhanden. Davon gehören 87 Fälle zu den benignen und

2 Fälle zu den malignen Weichgewebstumoren. Tabelle 8 schlüsselt die Gruppe der konnatalen Tumoren nach Einzeldiagnosen auf. Über 70 % der angeborenen Geschwülste sind Hämangiome. Am zweithäufigsten stellen wir die Lymphangiome mit 12 % fest. Besonderer Erwähnung bedarf es, daß neben einem Neuroblastom auch ein Rhabdomyosarkom der Orbita, ein Hämangioperizytom des Oberschenkels sowie zwei abdominelle Fibromatosen unter die konnatalen Geschwülste einzureihen sind. In der Gesamtheit werden die angeborenen Weichgewebstumoren bei Mädchen häufiger als bei Jungen angetroffen.

KONNATALE WEICHGEWEBSTUMOREN	FALLZAHL
1. Benigne Tumoren	87
Fibrom	3
Fibromatosis colli	1
Abdominelle Fibromatose	2
Intramuskuläres Lipom	1
Hämangiom	62
Intramuskuläres Hämangiom	2
Benignes Hämangioperizytom	1
Lymphangiom	11
Neurofibrom	3
Granularzelltumor	1
2. Maligne Tumoren	2
Embryonales Rhabdomyosarkom	1
Neuroblastom	1

Tabelle 8: Aufteilung konnataler Weichgewebstumoren nach der histologischen Klassifikation (n = 89)

3.5. Lokalisationsverteilung maligner Weichgewebstumoren

Darstellung 6 und Tabelle 9 zeigen die Lokalisationsverteilung von 170 malignen Weichgewebstumoren. Ein Hinweis vorweg: Die Darstellung ist schematisiert und soll überblickmäßig die von den Tumoren bevorzugt befallenen Körperregionen veranschaulichen. Aus diesem Grunde werden alle Neoplasien an Armen und Beinen jeweils nur in der linken Körperhälfte abgebildet.

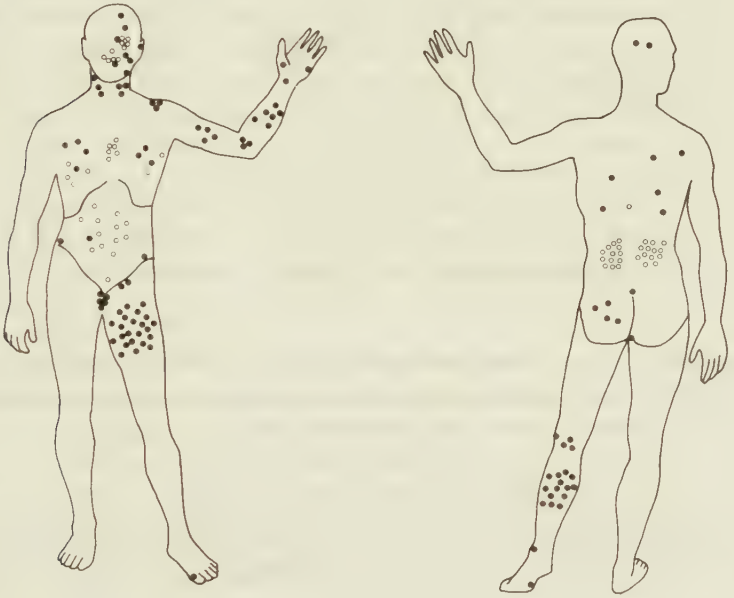


Fig. 6: Lokalisationsverteilung maligner Weichgewebstumoren (n = 170)
o Körperhöhlen ● Externes Weichgewebe

Die malignen Weichgewebstumoren verteilen sich zwar, wie man sieht, über den ganzen Körper; es kann jedoch gesagt werden, daß man in den Regionen, die einen großen Anteil an der Körpermasse haben, auch viele Weichgewebsmalignome findet. So haben sie ihren Ursprung beispielsweise häufiger am Bein als am Arm und dort entspringen sie wiederum häufiger am Ober- als am Unterschenkel.

LOKALISATION	FALLZAHL	%-ANTEIL
Kopf	20	11,8 %
Hals	6	3,5 %
Rumpf	70	41,2 %
Arm	19	11,2 %
Bein	50	29,4 %
Genitalbereich	5	2,9 %

Tabelle 9: Lokalisationsverteilung maligner Weichgewebstumoren und prozentualer Anteil der einzelnen Lokalisationen an ihrer Gesamtzahl (n = 170)

Insgesamt kommen die meisten malignen Tumoren (41,2 %) im Bereich des Rumpfes vor, wobei sie weniger im Rumpfmantel, sondern hauptsächlich in den Rumpfhöhlen lokalisiert sind.

Nach unserer Beobachtung stellen der Retroperitonealraum mit 26 Tumoren und der Oberschenkel mit 23 Tumoren die beiden häufigsten Einzellokalisationen dar.

Überraschend viele Weichgewebsmalignome - im ganzen 20 an der Zahl - werden am Kopf festgestellt. 50 % davon liegen oberflächlich, 50 % beginnen ihr Wachstum in der Orbita, der

Nasenhöhle, dem Epipharynx oder der Fossa pterygopalatina.

Bei den 5 Neoplasien des Genitalbereichs handelt es sich um vier Malignome aus dem Weichgewebe um Hoden und Samenstrang sowie ein Malignom aus der Vaginalwand.

3.6. Multiple Weichgewebstumoren unterschiedlicher Diagnose beim gleichen Patienten

Das Problem des Auftretens multipler Weichgewebstumoren gleicher Art wird im Rahmen der Besprechung der Einzeldiagnosen abgehandelt (s.u.). Hier soll kurz auf die Patienten eingegangen werden, bei denen zwei oder mehr Weichgewebstumoren mit unterschiedlicher Diagnose im zeitlichen Abstand oder während der gleichen Operation entfernt wurden.

Dies ist bei 52 Personen der Fall, bezogen auf die Gesamtheit der Weichgewebstumoren also relativ selten. Die Zahl der Männer überwiegt mit 32 deutlich die der Frauen. Eine Bevorzugung bestimmter Altersstufen kann nicht festgestellt werden.

Insgesamt zeigt sich, daß Patienten mit mehreren Weichgewebstumoren verschiedener Diagnose hauptsächlich an den Geschwülsten erkranken, die besonders häufig sind. Die gefundenen Tumoren sind also in der Mehrzahl der Fälle Lipome, Fibrome, Dermatofibrome, Hämangiome, Ganglione und Neurofibrome. Am häufigsten treten die Kombinationen Lipom und Fibrom sowie Lipom und Dermatofibrom beim gleichen Patienten auf. Erwähnenswert scheint ein Fall, bei dem neben multiplen Lipomen an beiden oberen Extremitäten gleichzeitig auch ein Fibrosarkom des rechten Unterarmes entfernt wurde.

3.7. Statistische Analyse der einzelnen Weichgewebstumoren

3.7.1. Tumoren und tumorartige Läsionen des fibrösen Gewebes

Fallzahl: 1876

3.7.1.1. Fibrome

Fallzahl: 1326
Prozentualer Anteil an den Tumoren des fibrösen Gewebes: 70,7 %.

3.7.1.1.1. Fibroma durum

a) Fallzahl: 349
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 4,98 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, häufig gestielter, gutumschriebener Wachstumsprozeß aus dichtem, kollagenreichem, fibrösem Bindegewebe (ENZINGER et al., 1969). Wir haben in unsere Untersuchung nur die harten Fibrome der Haut, Subkutis und tiefen Weichteile einbezogen. Ausgeklammert blieben 486 Schleimhautfibrome aus Mundhöhle, Pharynx, Nasenhöhlen, Vaginalwand und Vulva, da es sich hierbei größtenteils um sogenannte "Reizfibrome" - also reaktive fibromatöse Wucherungen - handelt. Überdies ist ihre Abgrenzung gegenüber den fibromatösen Schleimhautpolypen meist nicht möglich.

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 7):
Fehlende Altersangabe: 6 Fälle
Fehlende Lokalisationsangabe: 42 Fälle
Bei fast ausgeglichener Geschlechtsverteilung findet man eine eingipflige Alterspyramide mit dem Maximum im 5. Dezennium. Das Durchschnittsalter ist für Männer und Frauen identisch und liegt bei 46,5 Jahren. Drei harte Fibrome kamen

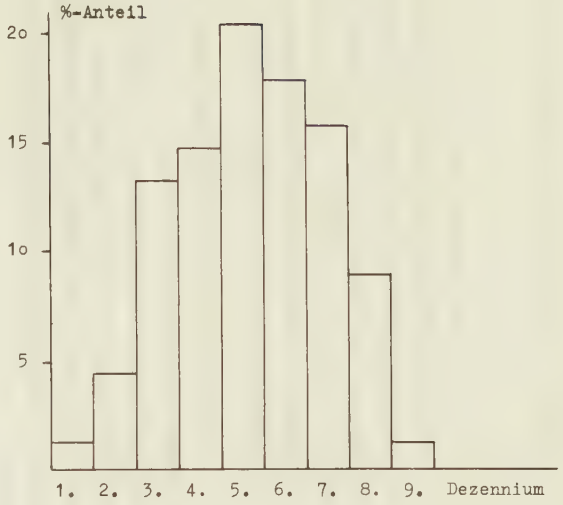
FIBROMA DURUM

Fallzahl (1972-1976) : 349

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG (prozentual)

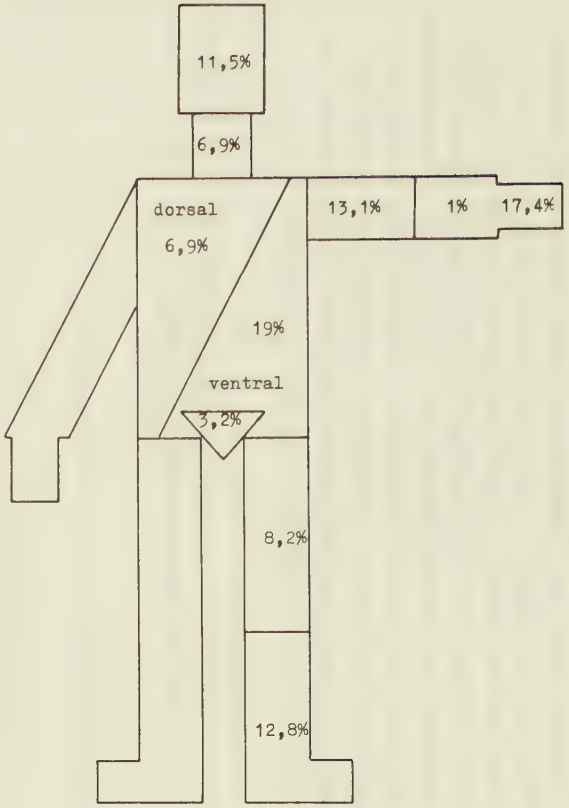


Fig. 7

konnatal vor. Der älteste Patient war 87 Jahre alt. Das Fibroma durum sitzt überwiegend oberflächennah im Weichgewebe und verteilt sich auf alle Körperregionen. Lediglich drei Tumoren haben in einer Körperhöhle ihren Ursprung, und zwar im Omentum majus und Mesenterium. Eine ausgesprochen häufige Lokalisation stellt mit 17,4 % aller harten Fibrome die Hand dar. Im Vergleich dazu wird der Unterarm nur in 1 % der Fälle betroffen. Insgesamt findet man im Bereich der Extremitären eine Bevorzugung der distalen Abschnitte. Am Rumpf sitzen mehr Tumoren ventral als dorsal.

d) Multiple harte Fibrome:
5,7 % der Patienten entwickelten im Laufe der Zeit mehrere harte Fibrome verschiedener Lokalisation.

e) Rezidive:
Rezidive kamen nicht zur Beobachtung.

3.7.1.1.2. Fibroma molle

a) Fallzahl: 111
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren:
1,59 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, gewöhnlich gestielter, fibrolipomatöser Wachstumsprozeß der Körperoberfläche (ENZINGER et al., 1969). Synonym werden die Begriffe "Fibrolipoma pendulans" und "polypöses Fibrolipom" gebraucht. Das den Lipomen zugerechnete Fibrolipom ist hingegen ein nichtgestielter Tumor des Subkutangewebes oder der tieferen Weichteile.

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 8):
Fehlende Altersangabe: 3 Fälle
Fehlende Lokalisationsangabe: 25 Fälle
Für das Fibroma molle findet man eine leichte Bevorzugung des weiblichen Geschlechts. Der Altersgipfel liegt im 6. Dezennium. Als Durchschnittsalter ermittelten wir folgende Werte:

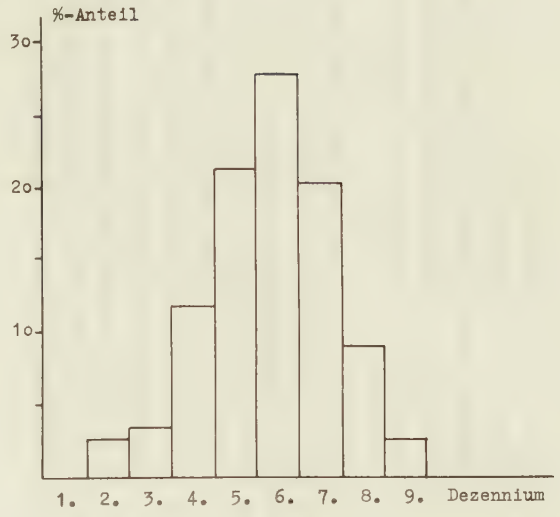
FIBROMA MOLLE

Fallzahl (1972-1976) : 111

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,3

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG (prozentual)

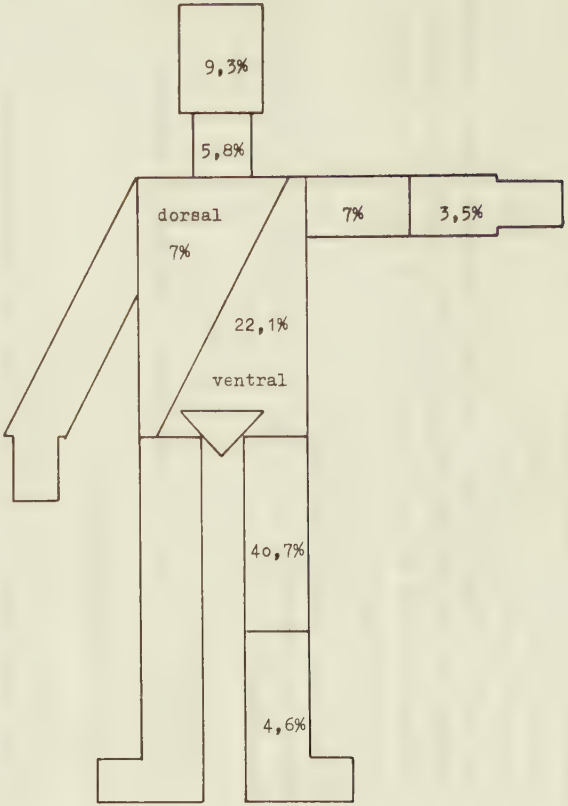


Fig. 8

Männer und Frauen: 52,5 Jahre
Männer: 50,5 Jahre
Frauen: 54,1 Jahre.
Die Altersspannweite reicht von 10 bis 86 Jahren.
Das weiche Fibrom ist ein Tumor der Körperoberfläche und entspringt mit Abstand am häufigsten - 40,7 % der Fälle - am Oberschenkel und danach folgend - 22,1 % der Fälle - an der ventralen Rumpfwand.

d) Multiple weiche Fibrome:
Multiples Auftreten ist selten und wurde nur bei 2 Patienten beobachtet.

e) Rezidive:
Rezidive des weichen Fibroms kamen nicht zur Beobachtung.

3.7.1.1.3. Dermatofibrom

a) Fallzahl: 864
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 12,33 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartige, nicht bekapselte, oberflächliche Läsion mit einer unterschiedlichen Mischung aus Histiozyten- und Fibroblasten-ähnlichen Zellen, Schaumzellen, Siderophagen, Kollagenfasern und dünnwandigen Blutgefäßen (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 9):
Fehlende Altersangabe: 21 Fälle
Fehlende Lokalisationsangabe: 93 Fälle
Das Dermatofibrom kommt häufiger bei Frauen als bei Männern vor. Am meisten ist die Altersgruppe zwischen 30 und 39 Jahren betroffen, wobei die Alterspyramide keine Unterschiede für die beiden Geschlechter zeigt. Das Durchschnittsalter der Patienten beträgt 38,7 Jahre bei einer Altersspannweite zwischen 6 und 84 Jahren. Den oberflächlich liegenden Tumor trifft man in rund 80 % der Fälle an den Extremitäten an,

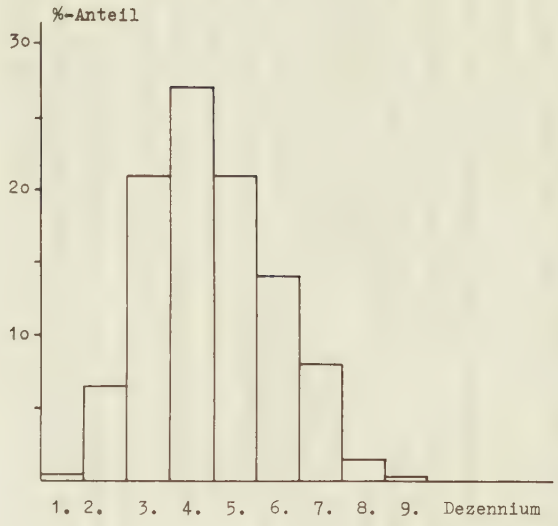
DERMATOFIBROM

Falzahl (1972-1976) : 864

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,5

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG (prozentual)

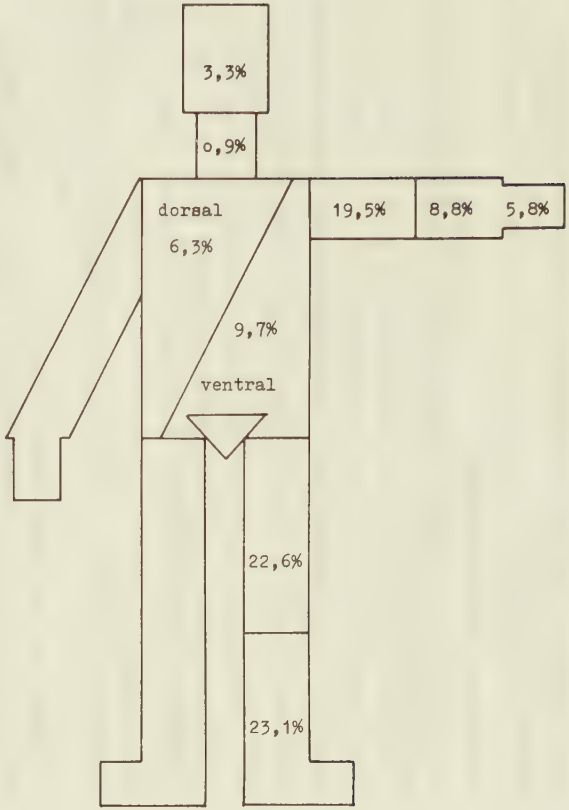


Fig. 9

vergleichsweise selten dagegen an Kopf und Hals. Eine typische Lokalisation ist die untere Gliedmaße, wo 45,7 % der Dermatofibrome sitzen.

d) Multiple Dermatofibrome:
Bei 4,2 % der Patienten wurden im Laufe der Zeit mehrere Dermatofibrome entfernt.

e) Rezidive:
Sieben - entsprechend 0,8 % - der Dermatofibrome rezidierten und kamen erneut zur pathologisch-histologischen Begutachtung.

3.7.1.1.4. Elastofibrom

a) Fallzahl: 2
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,03 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, fibröser Wachstumsprozeß aus kollagenen Faserbündeln und einem fibrillären oder globulären Material mit den Färbeeigenschaften elastischer Fasern (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Beide von uns beobachteten Elastofibrome traten bei Frauen auf. Bei der einen Patientin wurde die Geschwulst im Alter von 60 Jahren aus dem Musculus rhomboideus entfernt. Die andere Patientin war 31 Jahre alt und hatte bei klinisch imponierenden Metatarsalgien einen Tumor zwischen dem 2. und 3. Mittelfußköpfchen.

3.7.1.2. Fibromatosen

Fallzahl: 508
Prozentualer Anteil an den Tumoren des fibrösen Gewebes: 27,1 %.

3.7.1.2.1. Narbenfibromatose

a) Fallzahl: 2
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,03 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Nichtmetastasierendes, progressives, überschießendes Wachstum fibrösen Gewebes in Verbindung mit einer Narbe (ENZINGER et al., 1969). Der Narbenursprung dient als Kriterium zur Abgrenzung gegenüber der aggressiven Fibromatose.

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Die zwei Narbenfibromatosen wurden bei einem 11-jährigen Mädchen und einer 26-jährigen Frau beidesmal ausgehend von einer Appendektomienarbe drei Jahre nach der Operation entfernt.

3.7.1.2.2. Keloid

a) Fallzahl: 46
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,66 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Oberflächlicher, nodulärer, zellarmer, fibröser Wachstumsprozeß mit charakteristischen breiten Bändern aus homogenem, azidophilen Kollagen (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 10):
Fehlende Lokalisationsangabe: 16 Fälle
Keloide bilden sich bei Männern minimal häufiger aus als bei Frauen. Ein deutlicher Gipfel ihres Vorkommens liegt im 2. Dezennium. Das arithmetische Durchschnittsalter errechnet sich mit 27,7 Jahren bei einer Altersspannweite von 2 bis 73 Jahren. Auffallend häufig entstehen Keloide im Bereich des Ohres (6 Fälle) und der Schultern (4 Fälle).

d) Multiple Keloide:
Bei 5 Patienten fanden sich symmetrische, beidseitige Keloidbildungen. Dies war bei zwei Mädchen an den Ohrläppchen, bei

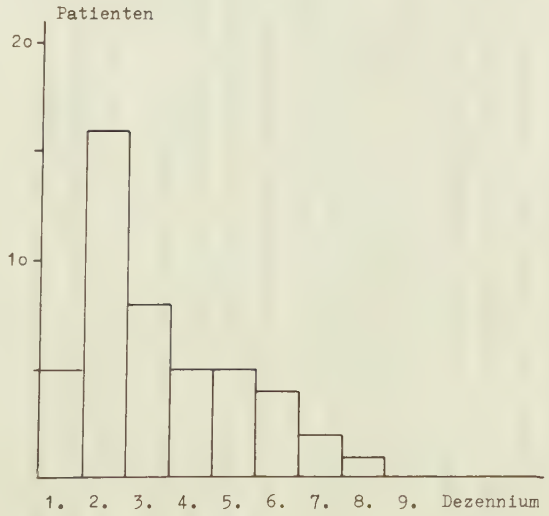
KELOID

Fallzahl (1972-1976) : 46

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1,2 : 1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

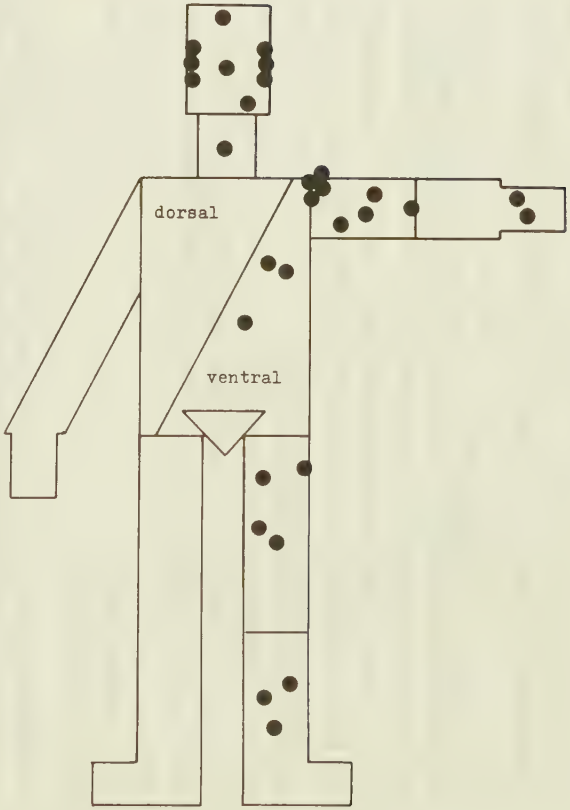


Fig. 10

einem jungen Mann an den Ohrmuscheln und bei einer Frau an den Schultern der Fall. Ein Patient mit Syringomyelie entwickelte Keloide an der rechten und linken Schulter.

3.7.1.2.3. Noduläre Fasziitis, proliferative Fasziitis und proliferative Myositis

a)	Fallzahl	%-Anteil an den benignen Weichgewebstumoren
Noduläre Fasziitis	22	0,31
Proliferative Fasziitis	2	0,03
Proliferative Myositis	4	0,06
Summe	28	0,4

b) Definition und Abgrenzung:
In der internationalen Klassifikation der Weichgewebstumoren aus dem Jahre 1969 ordnen Enzinger et al. die noduläre Fasziitis den Fibromatosen und die proliferative Myositis den nicht-neoplastischen oder fraglich neoplastischen Läsionen des Weichgewebes zu. Sie wiesen jedoch schon damals auf eine mögliche Verwandtschaft beider Wachstumsprozesse hin (ENZINGER et al., 1969). 1975 beschrieb Enzinger dann zusammen mit Chung die proliferative Fasziitis als pathologische Einheit. Diese hat mit der nodulären Fasziitis den häufigen Ausgang von der oberflächlichen Faszie und die Infiltration des subkutanen Fettgewebes, mit der in den fibrösen Septen der quergestreiften Muskulatur gelegenen proliferativen Myositis hingegen die charakteristischen Ganglienzell-artigen Riesenzellen gemeinsam (CHUNG u. ENZINGER, 1975). Dies weist auf eine enge Verwandtschaft zwischen den drei Entitäten hin und erlaubt eine gemeinsame, vergleichende Betrachtung (DAHL u. ANGERWALL, 1977; MEISTER et al., 1978).

Die drei Wachstumsprozesse lassen sich wie folgt kennzeichnen: Gutartige, an Granulationsgewebe erinnernde und möglicherweise reaktive Proliferationen aus Fibroblasten, mit

oder ohne Ganglienzell-artigen Riesenzellen. Das histologische Bild kann unter Umständen ein Sarkom vortäuschen und zu folgenschweren Fehlinterpretationen führen (DAHL u. ANGERWALL, 1977).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 11): Fehlende Lokalisationsangabe: 3 Fälle von nodulärer Fasziitis

Bezüglich der Geschlechtsverteilung der einzelnen Läsionen wurden folgende Zahlenverhältnisse ermittelt:

	Männer : Frauen
Noduläre Fasziitis	1 : 1,2
Proliferative Fasziitis	1 : 1
Proliferative Myositis	1 : 3

Bei der Altersverteilung fällt auf, daß der Gipfel der nodulären Fasziitis zwischen 30 und 39 Jahren liegt, während proliferative Fasziitis und Myositis erst nach dem 54. Lebensjahr vorkommen. Durchschnittsalter und Altersspannweite betragen jeweils:

	Durchschnittsalter	Altersspannweite
Noduläre Fasziitis	33,2 Jahre	8 - 64 Jahre
Proliferative Fasziitis	57 Jahre	54 - 60 Jahre
Proliferative Myositis	62,5 Jahre	57 - 73 Jahre

Die Lokalisationsverteilung zeigt eine Häufung der Geschwülste an der oberen Extremität mit besonderer Bevorzugung des Unterarmes, wo 7 Fälle von nodulärer Fasziitis, 1 proliferative Fasziitis und 1 proliferative Myositis auftraten. Läsionen mit vermehrt Ganglienzell-artigen Riesenzellen kommen häufig am Hals vor. Eine noduläre Fasziitis wurde aus dem Omentum majus entfernt, eine andere aus dem Periost des Unterschenkels.

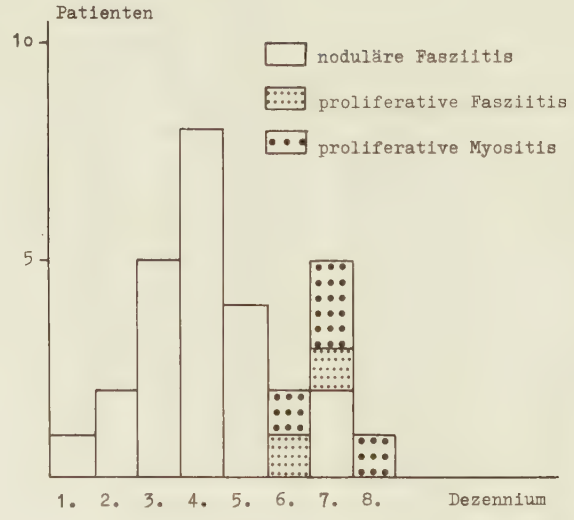
NODULÄRE FASZIITIS , PROLIFERATIVE FASZIITIS
UND PROLIFERATIVE MYOSITIS

Fallzahl (1972-1976) : 28

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,3

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

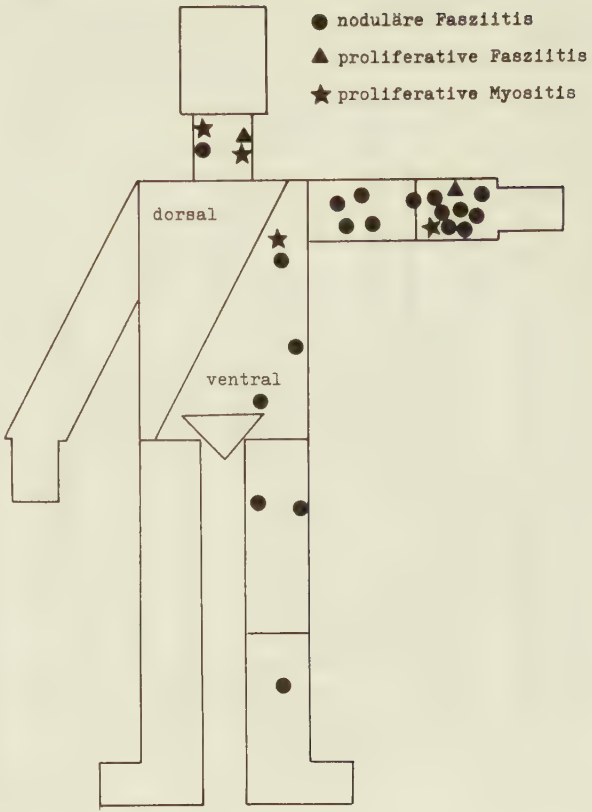


Fig. 11

d) Krankheitsverlauf:
Eine Analyse der hier besprochenen Wachstumsprozesse wäre unvollständig ohne Angaben zum Krankheitsverlauf. Die Erkrankungsdauer bis zum ärztlichen Eingriff betrug

1.) bei der nodulären Fasziitis:

3 Tage:	1 Fall
8 - 14 Tage:	8 Fälle
15 - 21 Tage:	3 Fälle
über 21 Tage:	3 Fälle
keine Angabe:	8 Fälle

2.) bei der proliferativen Fasziitis:

14 Tage:	2 Fälle

3.) bei der proliferativen Myositis:

7 Tage:	1 Fall
8 - 14 Tage:	2 Fälle
keine Angabe:	1 Fall

Rezidive oder multiples Auftreten kamen nicht zur Beobachtung.

3.7.1.2.4. Strahlenfibromatose

a) Fallzahl: 3
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,04 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Nach Bestrahlung auftretender, gutartiger, infiltrierender und oftmals aggressiver Wachstumsprozeß aus kollagenreichem, fibrösen Bindegewebe (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Die Strahlenfibromatose entwickelte sich bei drei Patientinnen im Alter von 54,60 und 64 Jahren als Folge der Bestrahlung eines Basalioms an der Schläfe, einer Lymphogranulomatose im Halsbereich und eines Mammakarzinoms in der Axillarregion.

3.7.1.2.5. Penisfibromatose (Induratio penis plastica)

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,01 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Dichter, infiltrierender, fibröser Wachstumsprozeß in den Faszien und Bindegewebssepten der Corpora cavernosa und des Corpus spongiosum penis (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Die klinische Verdachtsdiagnose einer Penisfibromatose wurde durch die pathologisch-histologische Untersuchung bei einem 49-jährigen Mann bestätigt.

3.7.1.2.6. Fibromatosis colli

a) Fallzahl: 2
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,03 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, fibröser Wachstumsprozeß unklarer Histogenese im Musculus sternocleidomastoideus von Kindern und Säuglingen (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
In beiden Fällen handelt es sich um Knaben. Einmal wurde bei konnatalem Torticollis einen Monat nach der Geburt, beim zweiten Patienten nach jahrelang bestehendem Schiefhals im Alter von 9 Jahren anhand einer Gewebsprobe die Diagnose Fibromatosis colli verifiziert.

3.7.1.2.7. Palmarfibromatose und Plantarfibromatose

a) Fallzahl
Palmarfibromatose: 365
Plantarfibromatose: 40
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren
Palmarfibromatose: 5,22 %
Plantarfibromatose: 0,57 %

b) Definitionen und Abgrenzungen:
Gutartige, noduläre, infiltrierende, fibröse Läsionen mit unterschiedlichem Zellreichtum, die entweder von der Palmar- oder von der Plantaraponeurose ausgehen und zur Kontraktur der Finger oder Zehen führen können (ENZINGER et al., 1969).

Die beiden Läsionen werden wegen ihrer Ähnlichkeit zusammen dargestellt. Eine Kontraktur kommt jedoch an der Fußsohle seltener als an der Hohlhand vor (MACKENZIE, 1970).

c) Geschlechts- und Altersverteilung (Fig. 12):
Fehlende Altersangabe: Palmarfibromatose: 7 Fälle
Plantarfibromatose: 1 Fall
Das deutliche Überwiegen des männlichen Geschlechts ist bei der Palmarfibromatose noch stärker als bei der Plantarfibromatose ausgeprägt. Während die Palmarfibromatose erst ab dem 20. Lebensjahr beobachtet wird und stetig ansteigend zwischen 50 und 69 Jahren ihre größte Häufigkeit erreicht, kommt die Plantarfibromatose bereits ab dem 13. Lebensjahr vor und hat ihren Häufigkeitsgipfel zwischen 20 und 29 Jahren. Hinsichtlich des Alters werden bei beiden Läsionen Frauen später als Männer befallen. Durchschnittsalter und Altersspannweite charakterisieren diese Beobachtung:

	Durchschnittsalter	Altersspannweite
Palmarfibromatose	52,2 Jahre	20 - 79 Jahre
Männer	51,4 Jahre	20 - 79 Jahre
Frauen	60,1 Jahre	32 - 76 Jahre
Plantarfibromatose	37,9 Jahre	13 - 67 Jahre
Männer	34,3 Jahre	13 - 67 Jahre
Frauen	48,4 Jahre	35 - 59 Jahre

Der zweite Altersgipfel der Plantarfibromatose im 5. Dezennium ist also durch die vermehrte Erkrankung von Frauen dieser Altersstufe bedingt.

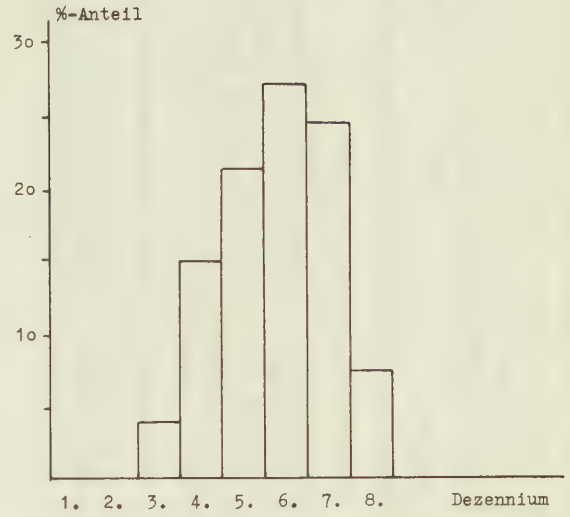
PALMARFIBROMATOSE

Fallzahl (1972-1976) : 365

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 9,4 : 1

ALTERSVERTEILUNG



PLANTARFIBROMATOSE

Fallzahl (1972-1976) : 4o

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 3 : 1

ALTERSVERTEILUNG

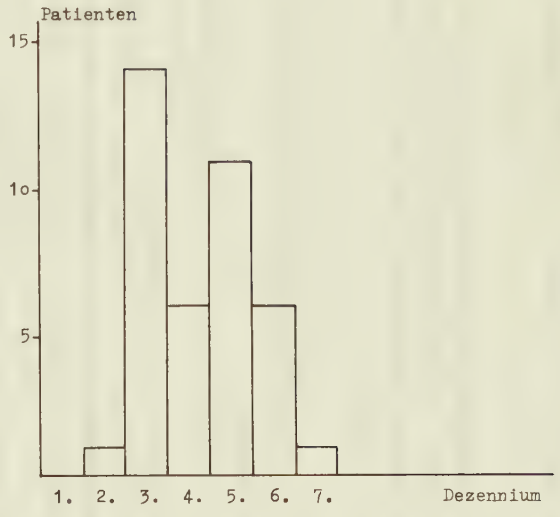


Fig. 12

Für ein gleichzeitiges Auftreten von Palmar- und Plantarfibromatose beim gleichen Patienten ergaben sich in unserem Untersuchungsgut keine Anhaltspunkte.

d) Rezidive:
17 Fälle von Palmarfibromatose - das sind 4,7 % - und 2 Fälle an Plantarfibromatose - das sind 5 % - rezidivierten nach unserer Kenntnis.

3.7.1.2.8. Juveniles aponeurotisches Fibrom

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,01 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Infiltrierender, fibröser Wachstumsprozeß an der volaren Handfläche junger Patienten mit irregulären Kalzifikationsherden und knorpeligen Metaplasien (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Das juvenile aponeurotische Fibrom begann bei einem 21-jährigen, männlichen Patienten am linken Kleinfinger sein Wachstum.

3.7.1.2.9. Nasen - Rachen - Fibrom

a) Fallzahl: 5
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,07 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Lokal invasiver Wachstumsprozeß aus fibrovaskulärem Gewebe. Er kommt im Bereich des Nasopharynx und seiner Nachbarschaft fast ausschließlich bei männlichen Patienten zwischen 10 und 25 Jahren vor (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung:
Die 5 Nasen-Rachen-Fibrome traten bei jungen männlichen Patienten zwischen 13 und 19 Jahren auf. Das Durchschnittsalter betrug 16,2 Jahre. Von klinischer Seite her wurde in

drei Fällen der Epipharynx, in je einem Fall das hintere Muschelende der Nase und der Nasenrachenraum als Lokalisation angegeben.

3.7.1.2.10. Abdominelle und extraabdominelle aggressive Fibromatose

a) Fallzahl
abdominell: 7
extraabdominell: 11
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren
abdominell: 0,1 %
extraabdominell: 0,16 %
insgesamt: 0,26 %

b) Definition und Abgrenzung:
Lokal aggressiver, infiltrierender, aber nicht metastasierender, tumorartiger, fibröser Wachstumsprozeß unklarer Pathogenese mit Ausgang von musculo-aponeurotischen oder fazialen Strukturen (ENZINGER et al., 1969). Synonym wird häufig der Begriff "Desmoid" gebraucht. Da das Desmoid ursprünglich von Macfarlane 1832 im Bereich der Bauchdecken beschrieben wurde, trennt man auch heute noch zwischen abdomineller und extraabdomineller aggressiver Fibromatose. Das histologische Bild weist jedoch keine lokalisationsabhängigen Unterschiede auf (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 13):
Fehlende Altersangabe: 1 Fall von abdomineller aggressiver Fibromatose
Die abdominelle aggressive Fibromatose kommt in 5 von 7 Fällen bei Frauen zwischen 19 und 53 Jahren vor. Das Durchschnittsalter beträgt hier 32,5 Jahre. Die restlichen beiden abdominellen aggressiven Fibromatosen waren angeboren und traten bei männlichen Säuglingen auf.

Die extraabdominelle aggressive Fibromatose zeigt hingegen eine ausgeglichene Geschlechtsverteilung. 7 von 11 Fällen be-

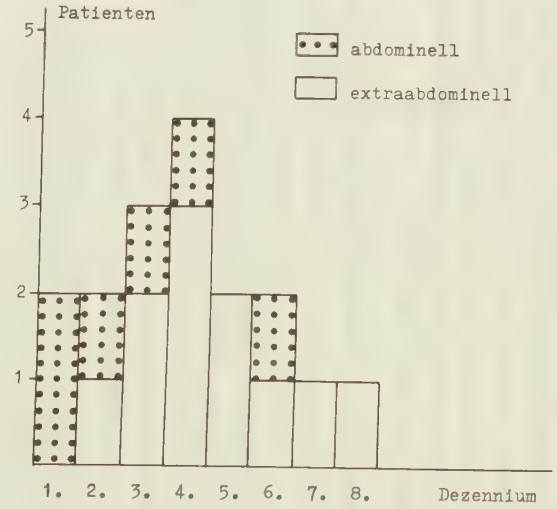
AGGRESSIVE FIBROMATOSE

Fallzahl (1972-1976) : 18

GESCHLECHTSVERTEILUNG

	Männer	:	Frauen
Abdominell	1	:	2,5
Extraabdominell	1,2	:	1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

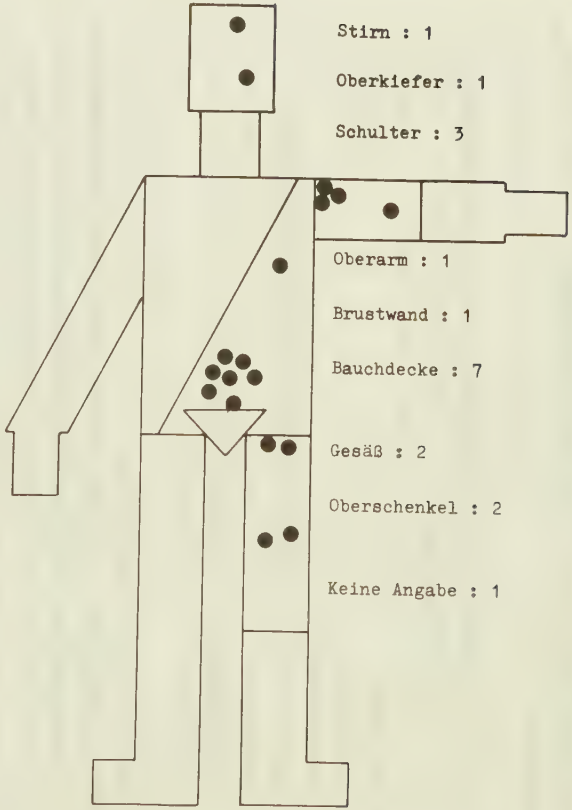


Fig. 13

treffen die Altersgruppe zwischen 20 und 49 Jahren. Der jüngste Patient ist 14 Jahre, der älteste 79 Jahre alt. Das Durchschnittsalter liegt bei 40,8 Jahren.

Häufigster Ausgang der aggressiven Fibromatose ist die Bauchdecke. Extraabdominell werden bevorzugt - 8 von 11 Fällen - die proximalen Extremitätenabschnitte befallen, und zwar gleichermaßen an Arm und Bein. 2 aggressive Fibromatosen hatten sogar im Gesicht ihren Ursprung.

d) Rezidive:
Von den zwei konnatalen, abdominellen aggressiven Fibromatosen kam es bei einer zum Rezidiv mit Eindringen des Tumors in die Bauchhöhle. Bei den restlichen 6 abdominellen aggressiven Fibromatosen ist uns kein Rezidiv bekannt geworden.
5 der insgesamt 11 extraabdominellen aggressiven Fibromatosen rezidivierten, davon 3 mehr als einmal.

3.7.1.2.11. Infantile dermale Fibromatose

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,01 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Fest mit der Haut verbundener, fibröser Wachstumsprozeß mit hoher Rezidivrate. Er kommt an den Streckseiten der Finger- und Zehenendphalangen bei Kindern unter 2 Jahren vor (MACKENZIE, 1970; ACKERMAN u. ROSAI, 1974).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Die infantile, dermale Fibromatose trat bei einem 1-jährigen Mädchen an der Streckseite eines Fingerendgliedes der linken Hand auf.

3.7.1.3. Dermatofibrosarcoma protuberans

a) Fallzahl: 18
Prozentualer Anteil an den fibrösen Tumoren: 0,9 %.
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 10,6 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Zellreicher Tumor fraglich "histiozytären" oder fibroblastischen Ursprungs. Er besteht aus kleinen, uniformen Zellen, die sich in Form eines Wagenradmusters anordnen (ENZINGER et al., 1969). Zahlreiche Autoren tendieren heute dazu, einen "histiozytären" Ursprung anzunehmen (STOUT u. LATTES, 1967; MACKENZIE, 1970; ACKERMAN u. ROSAI, 1974; SHUMAN u. ANDERSON, 1977; MEISTER et al., 1978). Stout und Lattes bemerkten, daß der Tumor nicht nur im Hautniveau, sondern auch in den tieferen Weichteilen angetroffen wird (STOUT u. LATTES, 1967). Umstritten ist, ob man das Dermatofibrosarcoma protuberans den malignen Tumoren zurechnen soll (PACK u. ARIEL, 1958; STOUT u. LATTES, 1967; SHUMAN u. ANDERSON, 1977; HERMANEK, 1977). Da jedoch die Fähigkeit zur Metastasierung als ausschlaggebendes Kriterium für einen malignen Tumor gilt (ENZINGER et al., 1969) und vereinzelt über hämatogene und lymphogene Fernabsiedlungen des Dermatofibrosarcoma protuberans berichtet wird (BRENNER et al., 1975), betrachten wir diese Geschwulst als eine Neoplasie geringen Malignitätsgrades.

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 14):
Das Dermatofibrosarcoma protuberans befällt Frauen etwas häufiger als Männer. Es kommt zwischen 15 und 85 Jahren vor. Am häufigsten tritt es bei unseren Patienten zwischen 50 und 69 Jahren auf, wobei sich das Durchschnittsalter mit 50,9 Jahren errechnet. Die Hälfte der Dermatofibrosarkome nimmt von der Rumpfwand ihren Ausgang. Hervorzuheben ist, daß davon 2 Geschwülste die Haut der weiblichen Brustdrüse befallen.

d) Rezidive:
Bei 5 unserer 18 Fälle wurde ein Rezidiv eingesandt.

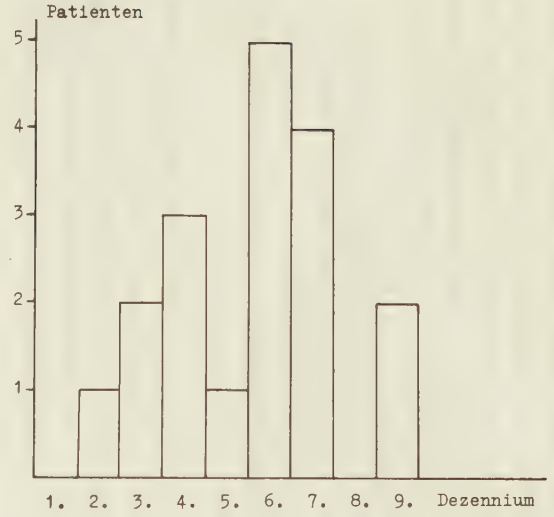
DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANS

Fallzahl (1972-1976) : 18

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,3

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

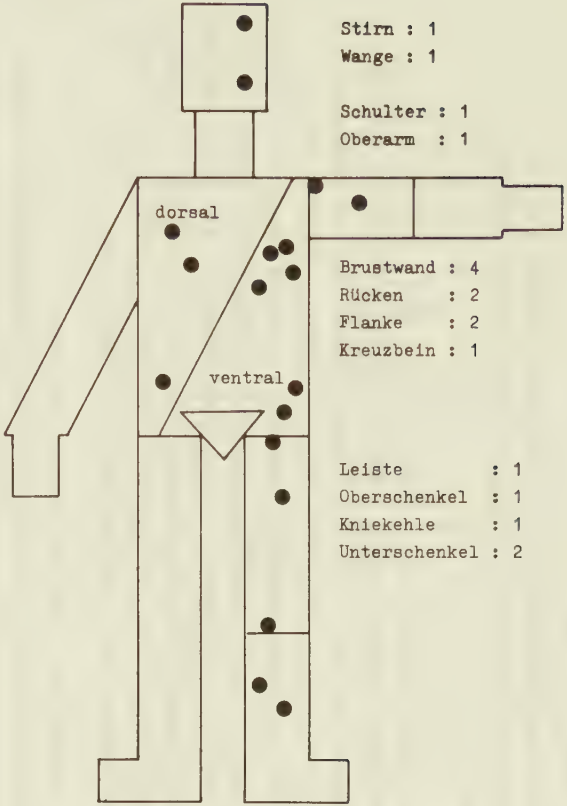


Fig. 14

3.7.1.4. Fibrosarkom

a) Fallzahl: 24
Prozentualer Anteil an den fibrösen Tumoren: 1,3 %.
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 14,1 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Maligner, umschriebener oder infiltrierender Tumor aus vorwiegend spindelförmigen Zellen fibroblastischen Ursprungs mit Retikulin- und Kollagenfaserbildung (ENZINGER et al., 1969). Abzugrenzen sind einerseits Fibromatosen, die infiltrieren ohne zu metastasieren, und andererseits maligne Neoplasien verschiedener Histogenese, deren Zellen als fakultative Fibroblasten reagieren (STOUT u. LATTES, 1967). Angerwall und Mitarbeiter machten 1977 auf eine Sonderform - das Myxofibrosarkom - aufmerksam (ANGERWALL et al., 1977).

c) Einteilung nach dem Malignitätsgrad:
Unsere 24 Fälle setzen sich aus 23 Fibrosarkomen und einem Myxofibrosarkom zusammen. Wie einige andere Autoren haben wir versucht, eine Einteilung in drei Malignitätsgrade vorzunehmen. Als Kriterien erhöhter Malignität sollen dabei schwindender Fasergehalt, vermehrter Zellreichtum, zunehmende Zellpleomorphie und ansteigende Mitoserate dienen (VAN DER WERF-MESSING u. VAN UNNIK, 1965; PRITCHARD et al., 1974; RUSSELL et al., 1977).
Grad 1 (geringe Malignität): 6 Fälle
Grad 2 (mittlere Malignität): 10 Fälle
Grad 3 (hohe Malignität): 8 Fälle
Das Myxofibrosarkom soll meist den Neoplasien geringer Malignität angehören.

d) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 15):
Fehlende Altersangabe: 1 Fall
Das Fibrosarkom kommt bei Frauen etwas häufiger als bei Männern vor. Das Patientenalter schwankt zwischen 24 und 87 Jahren mit einem Durchschnitt von 63,3 Jahren. Bevorzugt erkran-

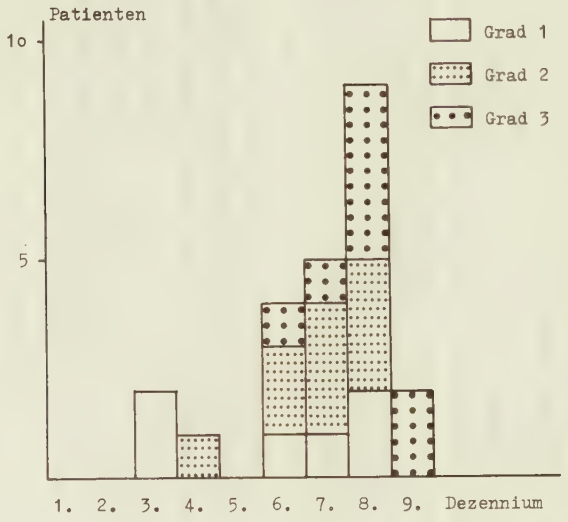
FIBROSARKOM

Fallzahl (1972-1976) : 24

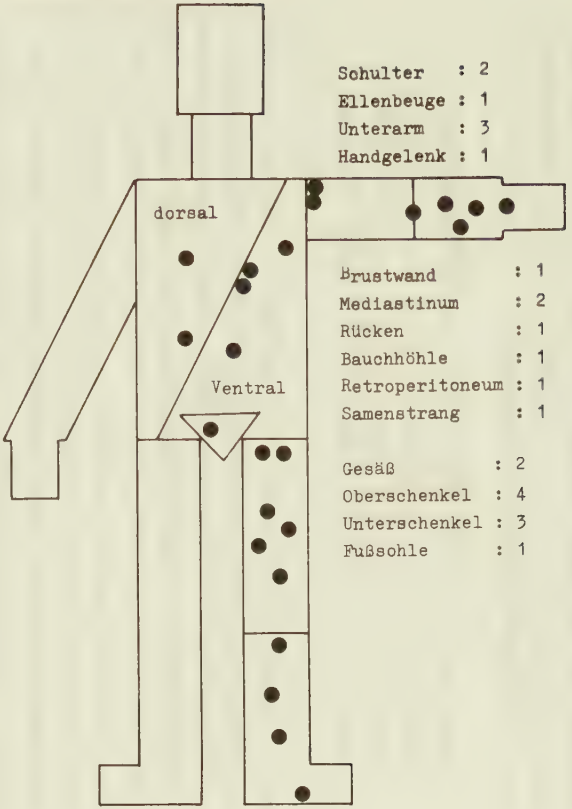
GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,2

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG



Schulter : 2
Ellenbeuge : 1
Unterarm : 3
Handgelenk : 1

Brustwand : 1
Mediastinum : 2
Rücken : 1
Bauchhöhle : 1
Retroperitoneum : 1
Samenstrang : 1

Gesäß : 2
Oberschenkel : 4
Unterschenkel : 3
Fußsohle : 1

Fig. 15

ken 50- bis 80-jährige. Es fällt auf, daß die Fibrosarkome geringer und mittlerer Malignität (Grad 1 und 2) früher auftreten als die hochmalignen Neoplasien (Grad 3). Folgende Zahlen untermauern diese Beobachtung:

	Durchschnittsalter	Altersspannweite
Grad 1	50,3 Jahre	24 - 71 Jahre
Grad 2	61,2 Jahre	36 - 73 Jahre
Grad 3	75,1 Jahre	58 - 87 Jahre

Bezüglich der Lokalisation steht der Befall der Extremitäten im Vordergrund, wo 17 der 24 Fibrosarkome zu finden sind. Die am häufigsten betroffene Region ist die proximale untere Extremität mit insgesamt 6 Neoplasien. Am Rumpf liegen 4 der 6 Tumoren in Körperhöhlen, davon bemerkenswerterweise nur einer retroperitoneal. Kopf und Hals werden ausgespart. Ein Fibrosarkom der Fußsohle verdient besondere Aufmerksamkeit, da es abschnittweise einer Plantarfibromatose ähnelte, jedoch an anderer Stelle eindeutig sarkomatöse Areale aufwies. Das Myxofibrosarkom wurde bei einem 71-jährigen Mann am Unterarm beobachtet.

e) Rezidive:
Soweit uns bekannt ist, rezidivierten 5 Fibrosarkome am Ort des Primärtumors. 3 weitere Malignome breiteten sich im Laufe der Zeit - trotz wiederholter Exzision und Amputation - in den benachbarten Regionen aus. Bei einem Fibrosarkom des Unterschenkels wurde eine Lymphknotenmetastase aus der Leiste entfernt.

3.7.2. Tumoren und tumorartige Läsionen des Fettgewebes

Fallzahl: 1972

3.7.2.1. Benigne Tumoren und tumorartige Läsionen des Fettgewebes

Fallzahl: 1938
Prozentualer Anteil an den Tumoren des Fettgewebes: 98,3 %.

3.7.2.1.1. Lipom

a) Fallzahl: 1863
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 26,59 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger Wachstumsprozeß aus reifen Fettgewebszellen ohne irgendwelchen Anhalt für zelluläre Atypien (ENZINGER et al., 1969). Als Sonderformen gelten das Fibrolipom und das Angiolipom.

c) Klassifikation der Lipome:

	Solitär	Multipel	Gesamtzahl
Lipom	1382	149	1531
Fibrolipom	141	2	143
Angiolipom	136	53	189
Summe	1659	204	1863

Man kann die Lipome, wie obenstehend gezeigt wird, erstens nach ihren zusätzlichen Gewebskomponenten und zweitens nach dem zahlenmäßigen Auftreten - solitär oder multipel - unterteilen.

d) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 16):
Die nachfolgende Analyse bezieht sich auf die Gesamtzahl der 1863 Fälle mit Lipomen, Fibrolipomen oder Angiolipomen.
Fehlende Altersangabe: 30 Fälle
Fehlende Lokalisationsangabe: 219 Fälle
Die Geschlechtsverteilung der Lipomträger ist bei einem leichten Überwiegen der Männer nahezu ausgeglichen. Die Alters-

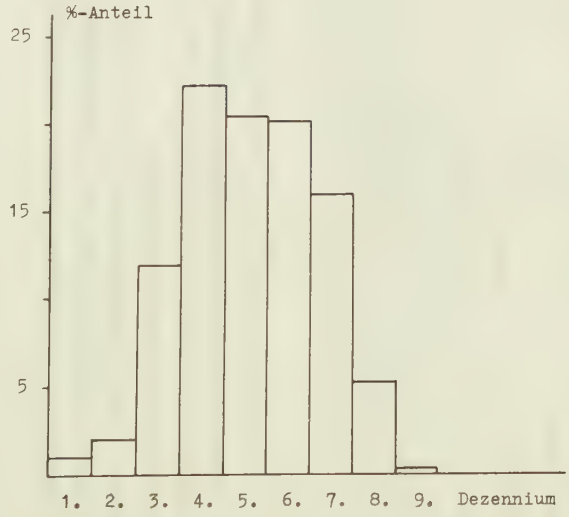
LIPOM

Fallzahl (1972-1976) : 1863

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1,1 : 1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG (prozentual)

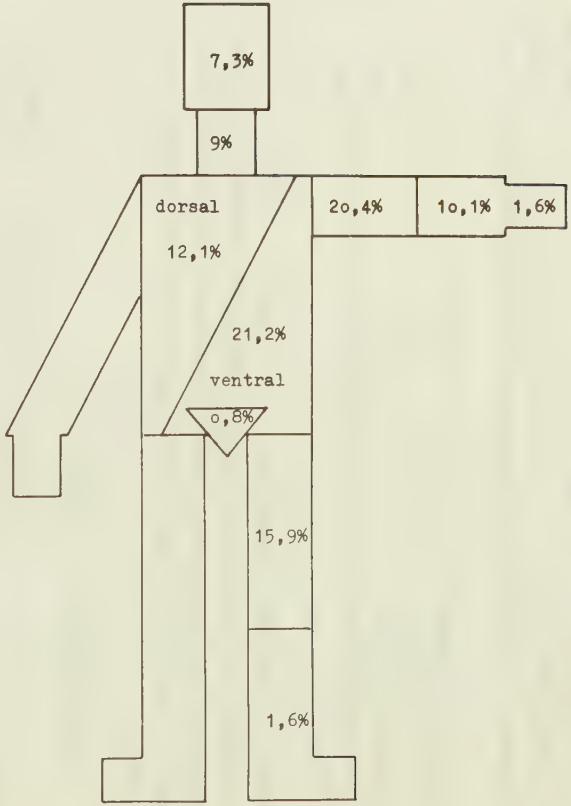


Fig. 16

spannweite reicht von 5 Monaten bis 87 Jahre. Im Durchschnitt haben die Patienten ein Alter von 45,6 Jahren, wobei die Gruppe der Männer mit 43 Jahren etwas jünger als die der Frauen mit 48,5 Jahren ist. Rund 63 % der Lipome treten zwischen 30 und 59 Jahren auf.

Die Mehrzahl der Tumoren (69,6 %) verteilt sich auf Rumpf und proximale Extremitätenabschnitte. Der Arm ist häufiger als das Bein betroffen. Hand sowie Unterschenkel und Fuß gehören zu den seltenen Lokalisationen. Das gleiche gilt - berücksichtigt man die große Zahl der Lipome - für die Körperhöhlen. So haben nur 2 Geschwülste im Retroperitonealraum und lediglich 11 in der Bauchhöhle ihren Ursprung.

e) Multiple Lipome:
Bei 204 der 1863 Fälle - entsprechend 11 % - wurden mehrere Lipome eingesandt. Während die Angiolipome 8,2 % der solitären Lipome ausmachen, werden sie bei 26 % der Patienten mit multiplen Lipomen beobachtet. Die Fibrolipome stellen dagegen 8,5 % der solitären Tumoren und kommen nur bei 1 % der Patienten mit multiplen Lipomen vor.

Männer neigen doppelt so häufig als Frauen zur Entwicklung mehrerer Lipome. Darüber hinaus zeigt das Durchschnittsalter beider Geschlechter hier größere Unterschiede als bei solitären Lipomen:
Männer: 39,9 Jahre,
Frauen: 49,8 Jahre.

f) Rezidive:
11 gutartige Lipome, das sind 0,6 % der Gesamtzahl, rezidivierten.

3.7.2.1.2. Intramuskuläres Lipom

a) Fallzahl: 69
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,98 %.

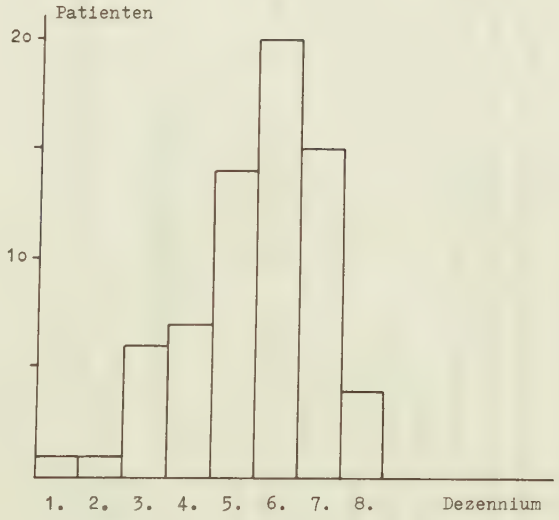
INTRAMUSKULÄRES LIPOM

Fallzahl (1972-1976) : 69

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1,2 : 1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

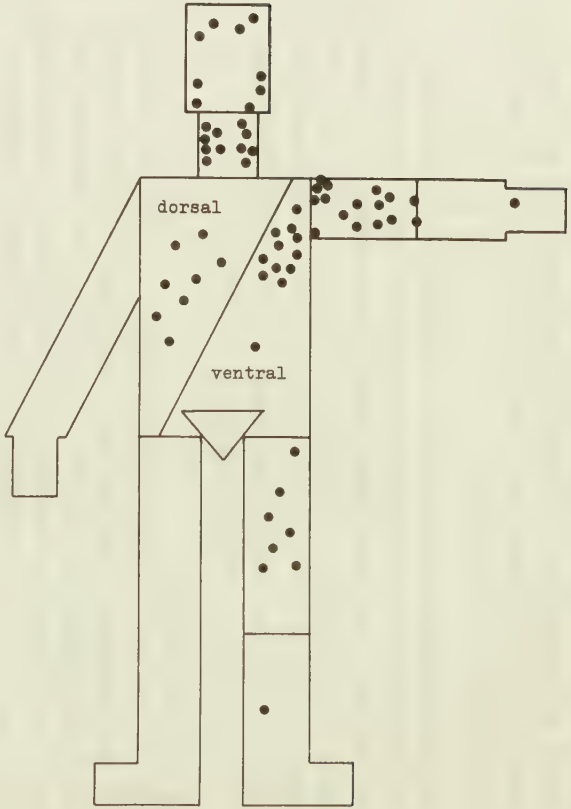


Fig. 17

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartige Proliferation reifen Fettgewebes mit Infiltration der quergestreiften Muskulatur. Fehlende zelluläre Atypien dienen als differentialdiagnostisches Kriterium zur Abgrenzung gegenüber dem gutdifferenzierten Liposarkom (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 17):
Fehlende Altersangabe: 1 Fall
Fehlende Lokalisationsangabe: 4 Fälle
Das intramuskuläre Lipom betrifft Männer etwas häufiger als Frauen. Es kommt zwischen 1 und 77 Jahren vor bei einem für beide Geschlechter nahezu identischen Durchschnittsalter von 50,2 Jahren. Die überwiegende Mehrzahl der Patienten - nämlich 72,1 % - sind 40 bis 69 Jahre alt. Bei Betrachtung der Lokalisationsverteilung fällt die Häufung der intramuskulären Lipome an der Halsregion, an der vorderen Brustwand, an der Schulter und am Oberarm sowie das sporadische Auftreten an distalen Extremitätenabschnitten auf. Ein intramuskuläres Lipom gehörte zu den konnatalen Weichgewebstumoren und wurde zusammen mit zwei Neurofibromen im Alter von 14 Jahren aus der Wange entfernt.

d) Multiple intramuskuläre Lipome:
Bei einem 53-jährigen Patienten lagen 3 Lipome der Axilla teilweise intramuskulär. Ein 51-jähriger Patient hatte neben subkutanen Lipomen an Nacken und Rücken ein intramuskuläres Lipom der seitlichen Halsregion.

e) Rezidive:
2 intramuskuläre Lipome rezidivierten.

3.7.2.1.3. Hibernom

a) Fallzahl: 2
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,03 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, läppchenförmiger und bekapselter Tumor aus granulierten oder vakuolisierten, runden, azidophilen Zellen mit Ähnlichkeit zum braunen Fettgewebe (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Das Hibernom trat bei 2 Männern im Alter von 35 und 36 Jahren am Rücken bzw. an der lateralen Bauchwand auf.

3.7.2.1.4. Angiomylipom renalen Ursprungs

a) Fallzahl: 2
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,03 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartige Neoplasie hamartöser Natur mit einer Mischung aus Fettgewebe, dickwandigen vaskulären Strukturen und glatten Muskelzellen. Der Ausdruck wird hier ausschließlich für Tumoren der Nierenrinde gebraucht (ENZINGER et al., 1969). Einige Autoren verwenden hierfür synonym die Bezeichnung Mesenchymom (STOUT u. LATTES, 1967; DÖRING, 1974).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Die beiden Angiomyolipome der Niere wurden bei einer 34-jährigen und einer 55-jährigen Patientin beobachtet.

3.7.2.1.5. Spindelzelliges Lipom

a) Fallzahl: 2
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,03 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Nach der Erstbeschreibung durch Enzinger und Harvey 1975 und ihrer Bestätigung durch Angerwall et al. 1976 handelt es sich um einen benignen lipomatösen Tumor aus Fettzellen und Fibroblasten-ähnlichen Spindelzellen, die in eine Matrix aus Kollagenfasern und einem muzinösen Material eingebettet sind (ENZINGER u. HARVEY, 1975; ANGERWALL et al., 1976). Das spin-

delzellige Lipom wird als eine spezielle Form des Lipoms angesehen, die histologisch ein Liposarkom vortäuschen kann (ENZINGER u. HARVEY, 1976). Nach unserer Beobachtung wurde diese Geschwulst vormals mit der Bezeichnung "Lipofibrom" belegt.

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Das eine spindelzellige Lipom wurde bei einem 61-jährigen Mann von der linken Halsseite, das zweite bei einer 49-jährigen Frau im Unterkieferbereich entfernt.

3.7.2.2. Liposarkom

a) Fallzahl: 34
Prozentualer Anteil an den Tumoren des Fettgewebes: 1,7 %.
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 20 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Maligne, infiltrierende Neoplasie, die durch die Anwesenheit atypischer Lipoblasten in verschiedenen Differenzierungsstadien charakterisiert wird. Man unterscheidet 5 verschiedene Formen des Liposarkoms: 1) vorwiegend gutdifferenziert, 2) vorwiegend myxoid, 3) vorwiegend rundzellig, 4) vorwiegend pleomorph und 5) Mischformen der eben Genannten (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 18):
Die Geschlechtsverteilung der Patienten ist ausgeglichen. Das Liposarkom kommt bei Aussparung des Kindesalters in allen Altersgruppen zwischen 14 und 86 Jahren vor. Im 7. und 8. Dezennium erreicht seine Häufigkeit einen klaren Gipfel. Das Durchschnittsalter beträgt 59,3 Jahre und liegt bei Männern (56,2 Jahre) etwas früher als bei Frauen (61,9 Jahre). Vorzugslokalisationen des Liposarkoms im Rumpfbereich sind die Körperhöhlen, und zwar besonders der Retropenitonealraum, wo 8 der 34 Neoplasien ihren Ausgang nehmen. In hohem Maße wird die untere Extremität befallen, die insgesamt gesehen mit 14 der 34 Liposarkome die häufigste Lokalisation darstellt.

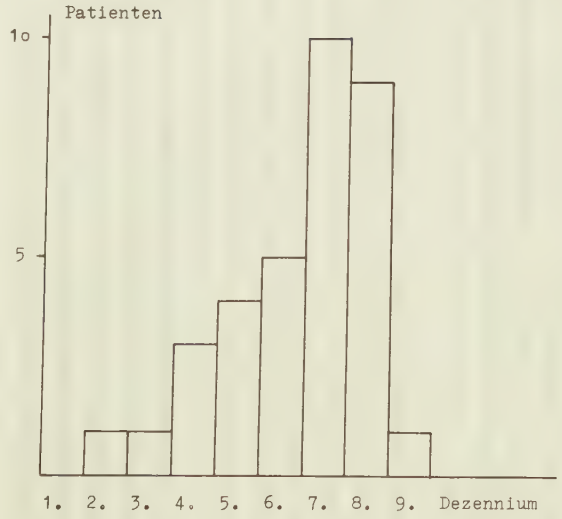
LIPOSARKOM

Fallzahl (1972-1976) : 34

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

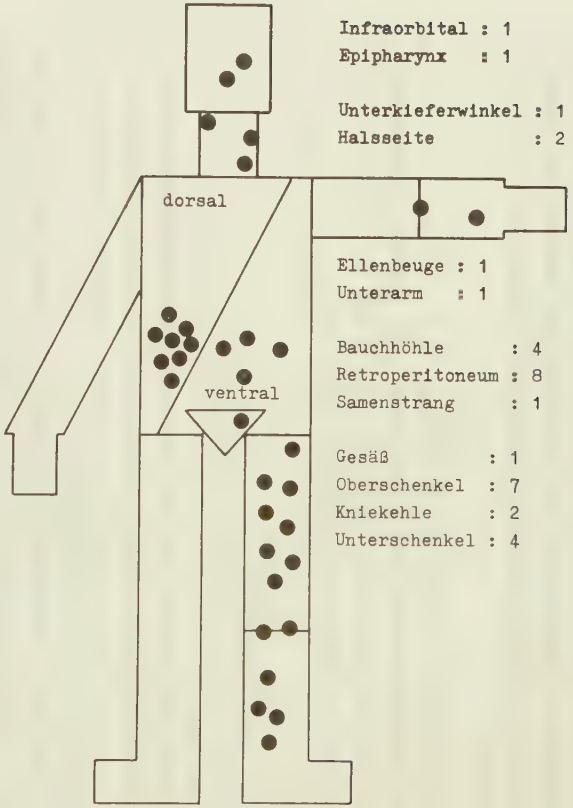


Fig. 18

d) Häufigkeit, Alters- und Lokalisationsverteilung der verschiedenen Liposarkomformen:

Tabelle 10 zeigt Häufigkeit, Durchschnittsalter und Altersspannweite bei den verschiedenen Liposarkomformen. Im Gegensatz zum pleomorphen und myxoiden Liposarkom werden das gutdifferenzierte und das rundzellige Liposarkom seltener beobachtet. Auffallend häufig kommen Mischformen (8 Fälle) vor, wobei die Kombination myxoid/rundzellig (5 Fälle) dominiert.

Tabelle 10: Häufigkeit, Durchschnittsalter und Altersspannweite bei den verschiedenen Liposarkomformen

KLASSIFIKATION	FALLZAHL	ALTER IN JAHREN	
		DURCH-SCHNITT	SPANN-WEITE
1. Gutdifferenziertes Liposarkom	3	63,3	59-69
1.1. Lipomartig	1	62	-
1.2. Fibrosierend	2	64	59-69
2. Myxoides Liposarkom	9	56,5	26-78
3. Rundzellen-Liposarkom	4	66,2	54-76
4. Pleomorphes Liposarkom	10	63,7	34-86
5. Mischformen	8	51,7	14-79
5.1. Gutdiff. fibrosierend/pleomorph	2	59	48-70
5.2. Myxoid/rundzellig	5	56,4	38-79
5.3. Myxoid/pleomorph	1	14	-

Nach unseren Ergebnissen gewinnt man den Eindruck, daß myxoide Liposarkome und Mischformen mit einem myxoiden Anteil altersmäßig früher auftreten als die übrigen Subtypen.

Tabelle 11 gruppiert die verschiedenen Liposarkomformen nach der Lokalisation. Pleomorphe Liposarkome und Mischformen mit pleomorpher Komponente trifft man besonders häufig im Retroperitonealraum an. Das vorwiegend rundzellige Liposarkom bevorzugt die Bauchhöhle als Lokalisation. Myxoide Liposarkome und Mischformen mit myxoiden und runzelligen Anteilen sind in der Mehrzahl am Bein zu finden.

Tabelle 11: Lokalisationsverteilung der verschiedenen Liposarkomtypen

LOKALISATION	KLASSIFIKATION DER LIPOSARKOME	FALLZAHL
Kopf	Myxoid	1
	Gutdiff.fibrosierend/pleomorph	1
Hals	Gutdiff. fibrosierend	1
	Rundzellig	1
	Pleomorph	1
Arm	Myxoid	1
	Pleomorph	1
Bauchhöhle	Rundzellig	3
	Pleomorph	1
Retroperitoneum	Gutdiff. fibrosierend	1
	Pleomorph	5
	Gutdiff.fibrosierend/pleomorph	1
	Myxoid/pleomorph	1
Samenstrang	Pleomorph	1
Bein	Gutdiff. lipomartig	1
	Myxoid	7
	Pleomorph	1
	Myxoid/rundzellig	5

e) Verlaufsbeobachtungen bei Liposarkomen:
Bei 10 der 34 Liposarkome kamen Rezidive am Ort des Primärtumors zur Einsendung. In 2 der 34 Fälle lagen Metastasen zur histologischen Begutachtung vor. Beide Fälle zeigten am Ursprungsort des Tumors jeweils das Bild eines vorwiegend myxoiden Liposarkoms mit einigen rundzelligen Arealen. Im Metastasenmaterial hatte dann die rundzellige Komponente deutlich zugenommen oder herrschte klar vor. Ein Patient mit einem Rundzellenliposarkom der linken Halsseite entwickelte wenig später einen schwer klassifizierbaren, malignen Weichgewebstumor am linken Oberschenkel. Es stellte sich dabei die kaum zu beantwortende Frage, ob es sich um einen Zweittumor anderer Histogenese, eine Metastase oder möglicherweise das multiple Auftreten eines Liposarkoms handelte.

3.7.3. Tumoren der glatten Muskulatur

Fallzahl: 156

3.7.3.1. Benigne Tumoren der glatten Muskulatur

Fallzahl: 152
Prozentualer Anteil an den Tumoren glatter Muskulatur: 97,5 %.

3.7.3.1.1. Leiomyom

a) Fallzahl: 96
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 1,37 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger und gelegentlich reichlich vaskularisierter Tumor glatter Muskelzellen mit einem uniformen Erscheinungsbild. Die Kollagenbildung kann überaus reichlich sein und manchmal die "Histogenese" des Tumors verschleiern (ENZINGER et al., 1969). Unberücksichtigt bleiben definitionsgemäß die zahlreichen Leiomyome der Organe und Viszera.

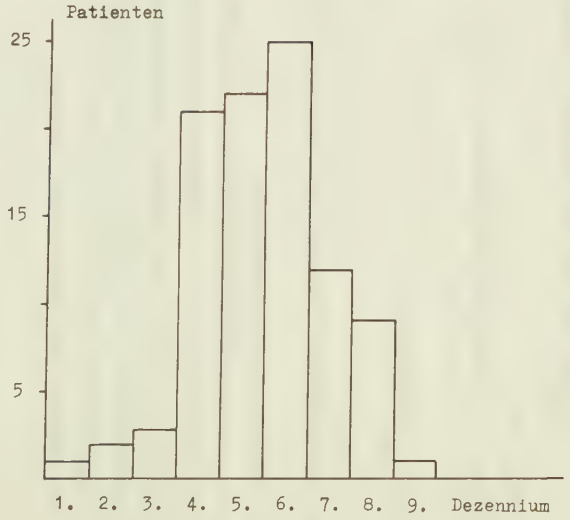
LEIOMYOM

Fallzahl (1972-1976) : 96

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 3,4

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

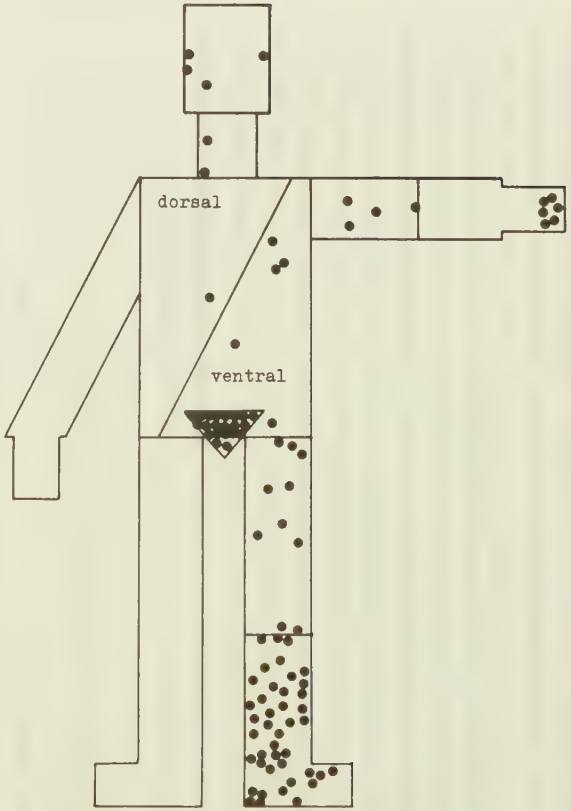


Fig. 19

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 19):
Fehlende Lokalisationsangabe: 1 Fall
Leiomyome sind bei Frauen weitaus häufiger als bei Männern. Sie kommen zwischen 3 Monaten und 81 Jahren vor und treten am häufigsten im 4. bis 7. Dezennium auf. Das Durchschnittsalter zeigt für beide Geschlechter kaum Unterschiede und liegt bei 48,3 Jahren. Die meist subkutan gelegenen Leiomyome bevorzugen als Lokalisation die distalen Anteile der unteren Extremität, wo 46,3 % der Geschwülste beobachtet werden. 21 der 96 Leiomyome wurden aus dem weiblichen Genitalbereich - Labien und Vagina - entfernt. Ein Tumor hat im Peritoneum seinen Ursprung, ein weiterer paravertebral in Höhe des 10. Brustwirbelkörpers.

3.7.3.1.2. Angiomyom

a) Fallzahl: 56
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,8 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, umschriebener und häufig schmerzhafter Tumor aus einem Konvolut dickwandiger Gefäße und Bündeln gutdifferenzierter, glatter Muskelzellen (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 20):
Fehlende Lokalisationsangabe: 2 Fälle
Das Angiomyom kommt bei Frauen etwas häufiger als bei Männern vor. Die Altersspannweite reicht von 12 bis 78 Jahren bei einem für beide Geschlechter nahezu identischen Durchschnittsalter von 48,2 Jahren. Am stärksten werden die Altersgruppen zwischen 40 und 59 Jahren betroffen. Typische Lokalisationen sind die Hand - 33,3 % der Angiomyome - und die distalen Abschnitte der unteren Extremität - 40,7 % der Angiomyome. Ein Tumor geht von der inneren Beckenfaszie aus.

ANGIOMYOM

Fallzahl (1972-1976) : 56

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,3

ALTERSVERTEILUNG

LOKALISATIONSVERTEILUNG

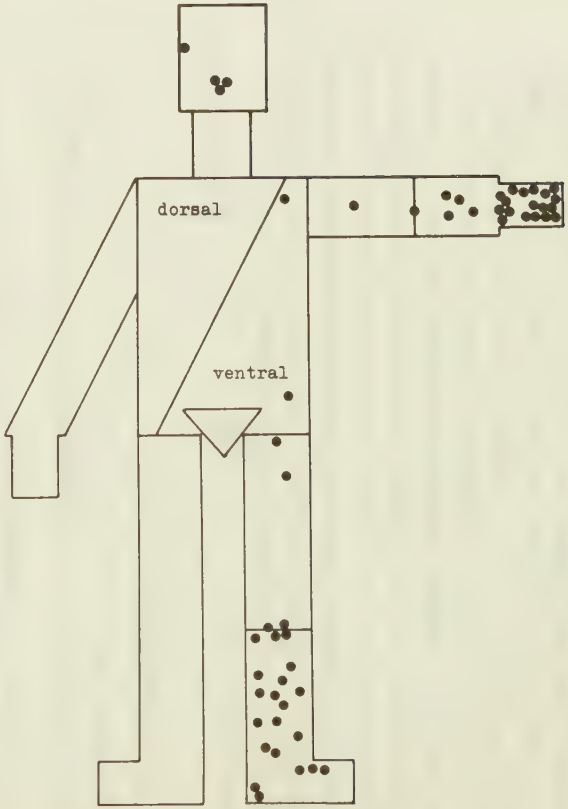


Fig. 20

3.7.3.2. Epitheloidzelliges Leiomyom unklarer Dignität

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den Tumoren glatter Muskulatur: 0,6 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Tumor der glatten Muskulatur mit vorwiegend runden oder polygonalen Zellen, die ein azidophiles Zytoplasma und eine partielle oder vollständige perinukleäre Aufhellungszone aufweisen. Mitosen sind selten oder fehlen. Das biologische Verhalten ist schwer vorhersagbar. Die Mehrheit folgt einem gutartigen Verlauf; einige sollen jedoch metastasieren (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Wir fanden ein epitheloidzelliges Leiomyom unklarer Dignität bei einer 66-jährigen Frau im Bereich des Mesenteriums.

3.7.3.3. Leiomyosarkom

a) Fallzahl: 3
Prozentualer Anteil an den Tumoren glatter Muskulatur: 1,9 %.
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 1,8 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Maligne, gelegentlich reich vaskularisierte Neoplasie aus länglichen, azidophilen Zellen mit einem unterschiedlichen Gehalt an nichtgestreiften Myofibrillen und häufig perinukleärer Aufhellung. Die Zellen ordnen sich in Bündeln und Faszikeln an. Im Unterschied zum Leiomyom findet man einen größeren Zellreichtum, zelluläre Pleomorphien einschließlich Tumorriesenzellen und - als besonders wichtiges Kriterium - typische und atypische Mitosen (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Die drei von uns beobachteten Leiomyosarkome traten allesamt bei Männern im Alter von 71,77 und 86 Jahren auf. Bei einem Patienten war das Leiomyosarkom an der linken Hand, beim zwei-

ten an der Vorderseite des linken Ohres lokalisiert. Der dritte Patient hatte zwei Leiomyosarkome, und zwar am Hinterkopf und an der Stirnglatze.

d) Besonderheiten:
Bemerkenswerterweise waren bei einem Patienten neben dem Leiomyosarkom der Ohrvorderseite, laut klinischer Angabe, schon mehrfach Basaliome und ein Unterlippenkarzinom entfernt worden. Ein Patient hatte außer zwei Leiomyosarkomen der Kopfhaut, wie die Klinik mitteilte, vormals ein Basaliom sowie einen Glomustumor der linken Schulter entwickelt, von dem uns keine Präparate vorlagen.

3.7.4. Tumoren der quergestreiften Muskulatur

3.7.4.1. Rhabdomyosarkom

a) Fallzahl: 12
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 7,1 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Hochmaligner Tumor der Rhabdomyoblasten in verschiedenen Stadien der Differenzierung mit oder ohne intrazellulären Myofibrillen und mit oder ohne Querstreifung. Drei Typen können unterschieden werden: 1) vorwiegend embryonal einschließlich des Sarcoma botryoides, 2) vorwiegend alveolär und 3) vorwiegend pleomorph. Mischformen kommen vor (ENZINGER et al., 1969). Rhabdomyosarkome innerer Organe, z.B. der Harnblase, blieben in unserer Untersuchung unberücksichtigt.

c) Klassifikation der Rhabdomyosarkome:
Wir fanden 7 Fälle des embryonalen Rhabdomyosarkoms - davon 2 mit der Diagnose "Sarcoma botryoides" - und 5 Fälle des alveolären Rhabdomyosarkoms. Ein pleomorphes Rhabdomyosarkom wurde nicht diagnostiziert.

d) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 21):
Sowohl beim embryonalen als auch beim alveolären Rhabdomyo-

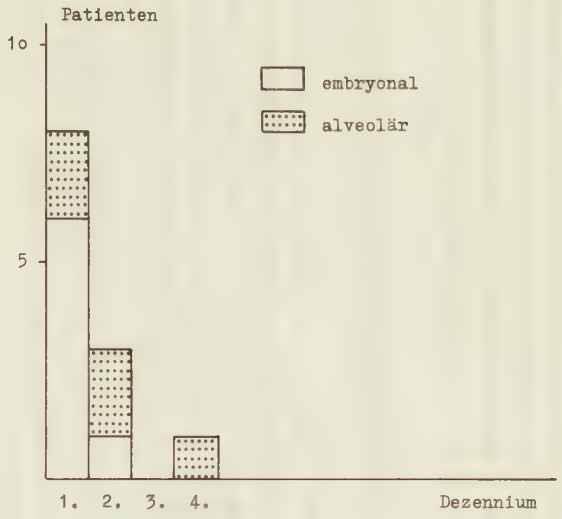
RHABDOMYOSARKOM

Fallzahl (1972-1976) : embryonal : 7
alveolär : 5

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Embryonal : Männer : Frauen = 1 : 1,3
Alveolär : Männer : Frauen = 1 : 1,5

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

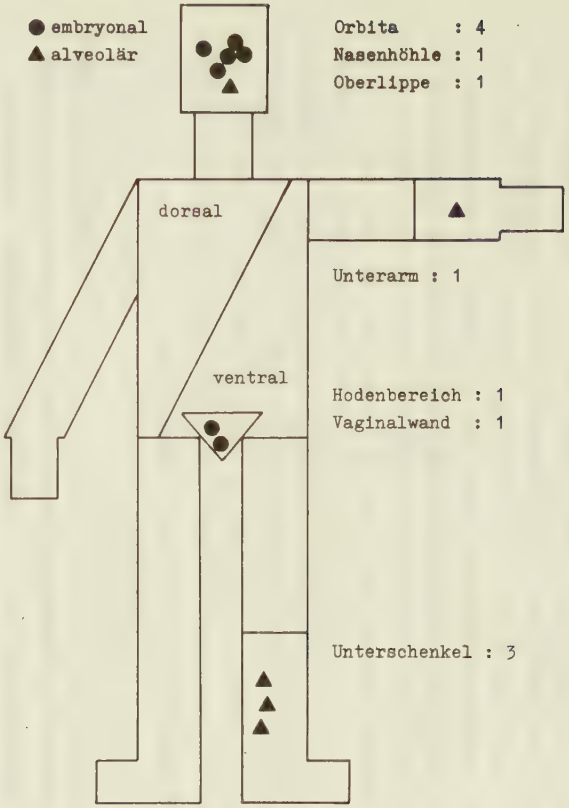


Fig. 21

sarkom überwiegt das weibliche Geschlecht. Das embryonale Rhabdomyosarkom tritt neben einem Fall mit angeborener Neoplasie bei weiteren 5 der insgesamt 7 Fälle im 1. Dezennium auf. Am ältesten ist ein 11-jähriges Mädchen. Das arithmetische Durchschnittsalter liegt bei 4,6 Jahren. Im Gegensatz dazu reicht die Altersspannweite des alveolären Rhabdomyosarkoms von 3 bis 38 Jahren. Einen Fall ausgenommen, kommt es zu gleichen Teilen im 1. und 2. Dezennium vor und weist rein rechnerisch ein Durchschnittsalter von 15,4 Jahren auf. Während sich das embryonale Rhabdomyosarkom auf zwei entgegengesetzte Körperpole - nämlich die Kopfhöhlen (Auge und Nase) sowie den Bereich der Genitalorgane - verteilt, nimmt das alveoläre Rhabdomyosarkom in 4 der 5 Fälle an distalen Extremitätenabschnitten seinen Ursprung.

e) Verlaufsbeobachtungen:
Ein weiblicher Säugling verstarb kurz nach der Operation des angeborenen embryonalen Rhabdomyosarkoms. Bei einem alveolären Rhabdomyosarkom der Wade wurde ein Rezidiv vom Kniegelenk eingesandt. Ein zweites alveoläres Rhabdomyosarkom gleicher Lokalisation führte durch Tumormassen zur Beckenvenenthrombose. Ein drittes alveoläres Rhabdomyosarkom des Unterschenkels metastasierte in die Leistenlymphknoten und breitete sich auf den Oberschenkel aus.

3.7.5. Tumoren und tumorartige Läsionen der Blutgefäße

Fallzahl: 1145

a) Benigne Tumoren und tumorartige Läsionen der Blutgefäße
Fallzahl: 1134
Prozentualer Anteil an den Blutgefäßtumoren: 99,1 %.

b) Tumoren der Blutgefäße unklarer Diginität
Fallzahl: 5
Prozentualer Anteil an den Blutgefäßtumoren: 0,4 %.

c) Maligne Tumoren der Blutgefäße
Fallzahl: 6

Prozentualer Anteil an den Blutgefäßtumoren: 0,5 %.

3.7.5.1. Hämangiom

a) Fallzahl: 961
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 13,72 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartige Läsion bestehend aus proliferierten Blutgefäßen verschiedener Art. Bei diesen Läsionen ist die Unterscheidung zwischen Mißbildungen (Hamartomen) und echten Tumoren besonders schwierig (ENZINGER et al., 1969).

c) Klassifikation der Hämangiome:
Man kann die Hämangiome nach dem histologischen Bild in folgende Untergruppen einteilen:

1.) Hämangiom (ohne Zusatz) und teils kavernöses, teils kapilläres Hämangiom: 276 Fälle.
2.) Gutartiges Hämangioendotheliom: 2 Fälle.
3.) Kapilläres Hämangiom: 190 Fälle.
4.) Kavernöses Hämangiom und Kavernom: 437 Fälle.
5.) Venöses Hämangiom: 12 Fälle.
6.) Razemöses Hämangiom: 3 Fälle.
7.) Hämangiofibrom: 41 Fälle.

d) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 22):
Fehlende Altersangabe: 16 Fälle
Fehlende Lokalisationsangabe: 78 Fälle
Die Geschlechtsverteilung der Patienten mit Hämangiomen ist nahezu ausgeglichen. 62 Hämangiome - entsprechend 6,6 % der 945 Fälle mit Altersangabe - waren laut Bemerkung des Klinikers angeboren. Der älteste Patient ist 88 Jahre. Die Altersverteilung zum Zeitpunkt der jeweiligen Tumorentfernung zeigt ein nahezu konstantes Verteilungsmuster vom 1. bis zum 7. Dezennium und einen Abfall im 8. und 9. Dezennium. Die Mehrzahl der Hämangiome (41,9 %) findet man am Kopf. Mit 15,7 %

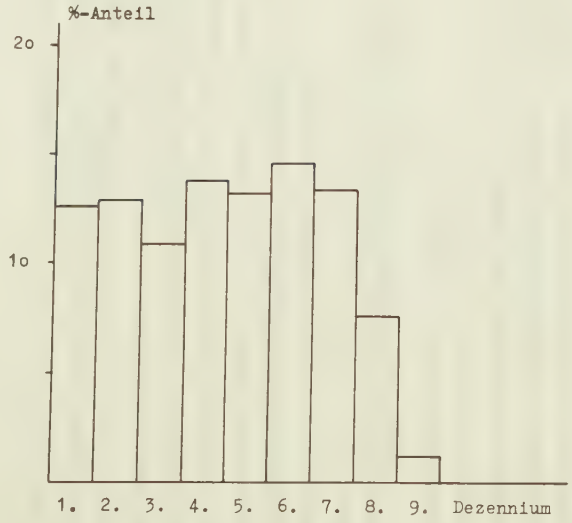
HÄMANGIOM

Fallzahl (1972-1976) : 961

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG (prozentual)

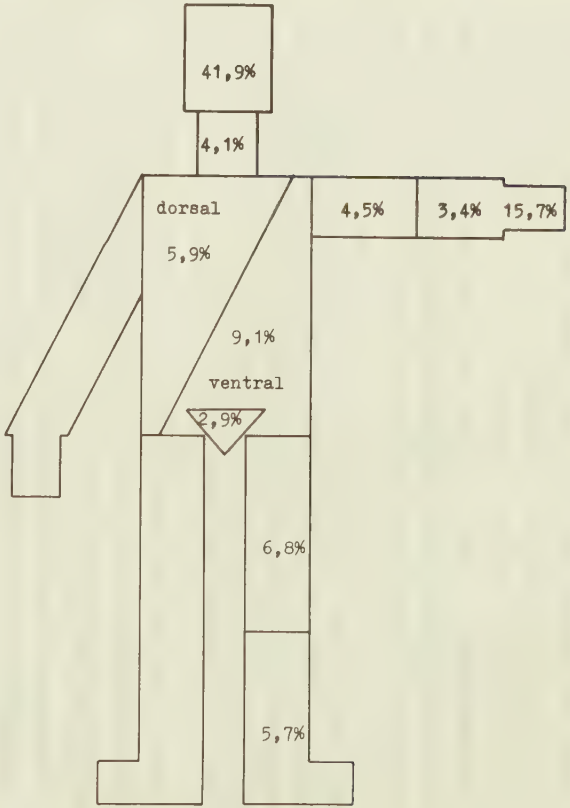


Fig. 22

der Geschwülste wird die Hand am zweithäufigsten Befallen. 1 Hämangiom liegt im Mediastinum, 5 Hämangiome nehmen vom Weichgewebe der Bauchhöhle ihren Ursprung und bei 3 Hämangiomen handelt es sich um spinale Tumoren.

e) Multiples Auftreten der Hämangiome:
In 17 Fällen kam mehr als ein Hämangiom vom gleichen Patienten zur Einsendung.

f) Rezidive:
22 der 961 Hämangiome - das sind 2,3 % - rezidivierten nach unserer Kenntnis.

3.7.5.2. Intramuskuläres Hämangiom

a) Fallzahl: 29
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,41 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, nicht-systemischer, wenig umschriebener Wachstumsprozeß, der die quergestreifte Muskulatur diffus infiltriert. Kapilläre oder kavernöse Strukturen können vorherrschen (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 23):
Fehlende Lokalisationsangabe: 1 Fall
Das intramuskuläre Hämangiom befällt Männer etwas häufiger als Frauen. Die Patienten sind zum Zeitpunkt der Tumorentfernung zwischen 3 und 65 Jahre alt. Laut klinischer Angabe war die Geschwulst in 2 Fällen jedoch schon bei der Geburt vorhanden. Der Altersgipfel liegt zwischen 30 und 39 Jahren. Das Durchschnittsalter für beide Geschlechter beträgt 27,7 Jahre. Am häufigsten - 12 der 29 Fälle - wächst das intramuskuläre Hämangiom im Bereich des Kopfes. Vorzugslokalisationen stellen dabei die Wange und die Zunge mit jeweils 4 Fällen dar. Auch an der oberen Extremität nehmen die Geschwülste gerne ihren Ursprung (8 Fälle).

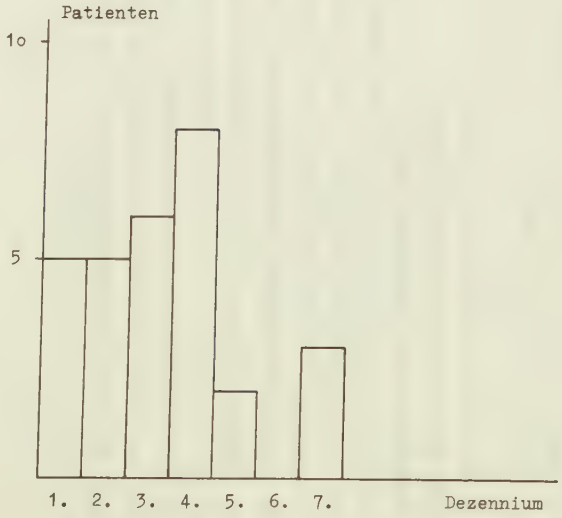
INTRAMUSKULÄRES HÄMANGIOM

Fallzahl (1972-1976) : 29

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1,2 : 1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

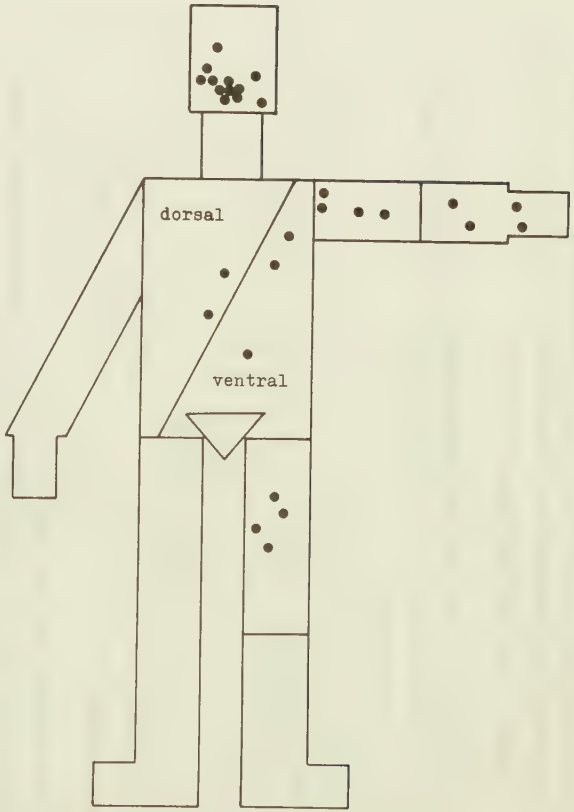


Fig. 23

d) Multiple intramuskuläre Hämangiome:
Von einem Patienten wurden gleich zwei intramuskuläre Hämangiome - und zwar von der Schulter und der Brustvorderwand - eingesandt.

e) Rezidive:
In zwei Fällen traten Rezidive auf.

3.7.5.3. Glomustumor

a) Fallzahl: 39
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,56 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger Tumor aus azidophilen, runden Zellen gleicher Größe, die wahrscheinlich von den neuromyoarteriellen Glomuskörperchen - d.h. arterio-venösen Shunts zur Temperaturregulation - abstammen. Neben diesen Zellen findet man gewöhnlich vaskuläre Strukturen verschiedener Größe und oftmals glatte Muskulatur (ENZINGER et al., 1969; ACKERMAN u. ROSAI, 1974). Murray und Stout wiesen in Gewebskulturen die Verwandtschaft der epitheloiden Tumorzellen zu den Perizyten nach und halten den Glomustumor daher für eine Sonderform des Hämangioperizytoms (MURRAY u. STOUT, 1942).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 24):
Fehlende Altersangabe: 1 Fall
Fehlende Lokalisationsangabe: 1 Fall
Glomustumoren kommen bei Männern häufiger als bei Frauen vor. Eine Ausnahme bilden die Glomustumoren der Finger, da hier von 11 betroffenen Patienten 8 weiblichen Geschlechts sind. Die Altersspannweite reicht von 22 bis 78 Jahren. 50 % unserer Patienten sind zwischen 30 und 49 Jahre alt. Das Durchschnittsalter liegt bei 44,4 Jahren. Die Glomustumoren verteilen sich über die ganze Körperoberfläche. Sie zeigen jedoch eine klare Bevorzugung der distalen oberen Extremität und hier wiederum besonders der Finger, wo mit 11 Fällen die meisten Tumoren lokalisiert sind. Bei 6 Geschwülsten wird kli-

GLOMUSTUMOR

Fallzahl (1972-1976) : 39

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1,6 : 1

ALTERSVERTEILUNG

LOKALISATIONSVERTEILUNG

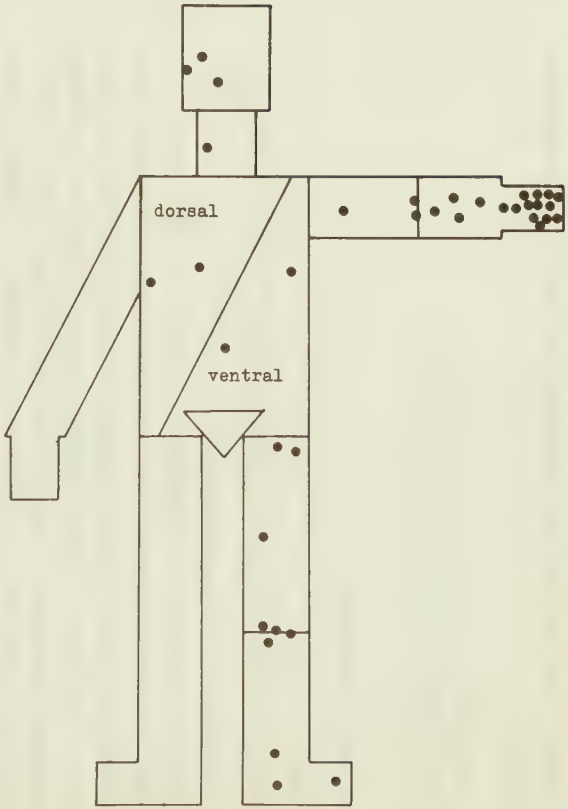


Fig. 24

nischerseits die klassische subunguale Lage am Fingerendglied angegeben. Daneben findet man mit 4 Fällen eine Häufung der Tumoren am Knie. Bemerkenswert ist das Vorkommen eines Glomustumors - nicht zu verwechseln mit dem Chemodektom des Glomus jugulare - im äußeren Gehörgang, sowie eines anderen Glomustumors am Gaumen.

d) Multiple Glomustumoren:
Eine Patientin entwickelte 2 Glomustumoren im Gesichtsbereich. Eine zweite Patientin hatte laut klinischer Angabe multiple, rezidivierende Glomustumoren an der unteren Extremität.

e) Rezidive:
In 3 Fällen kam es zu Rezidiven.

3.7.5.4. "Hämangiom" vom Granulationsgewebs-Typ

a) Fallzahl: 99
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 1,41 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartige, solitäre Läsion der Haut oder Schleimhaut, die histologisch einem läppchenförmigen, kapillären Hämangiom oder einem reichlich vaskularisierten Granulationsgewebe gleicht. Häufig findet man oberflächliche Ulzeration, chronische Entzündung und Fibrosierung (ENZINGER et al., 1969). Wir haben lediglich die Wachstumsprozesse mit den klassischen Diagnosen "Granuloma teleangiectaticum" und "Granuloma pyogenicum", welche synonym für das "Hämangiom" vom Granulationsgewebs-Typ gebraucht werden, erfaßt. Auf die Einbeziehung der vielfältigen Läsionen, die als polypöse Granulome oder gefäßreiche, unspezifische Granulationsgeschwülste bezeichnet werden, haben wir verzichtet.

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 25):
Fehlende Lokalisationsangabe: 8 Fälle
Die Geschlechtsverteilung der "Hämangiome" vom Granulationsgewebs-Typ ist nahezu ausgeglichen. Bei einem Vorkommen zwi-

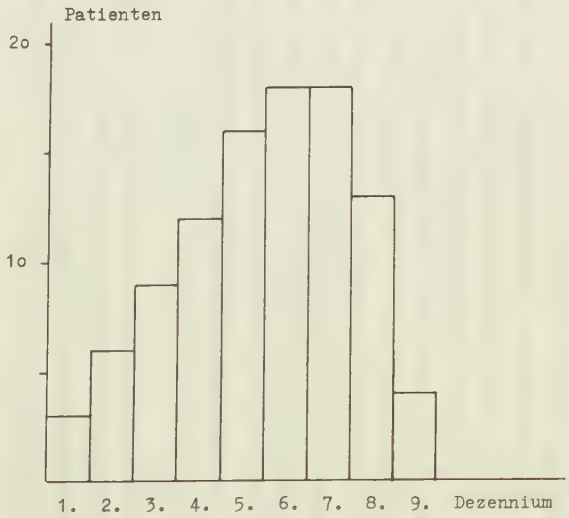
"HÄMANGIOM" VOM GRANULATIONSGEWEBS-TYP

Fallzahl (1972-1976) : 99

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

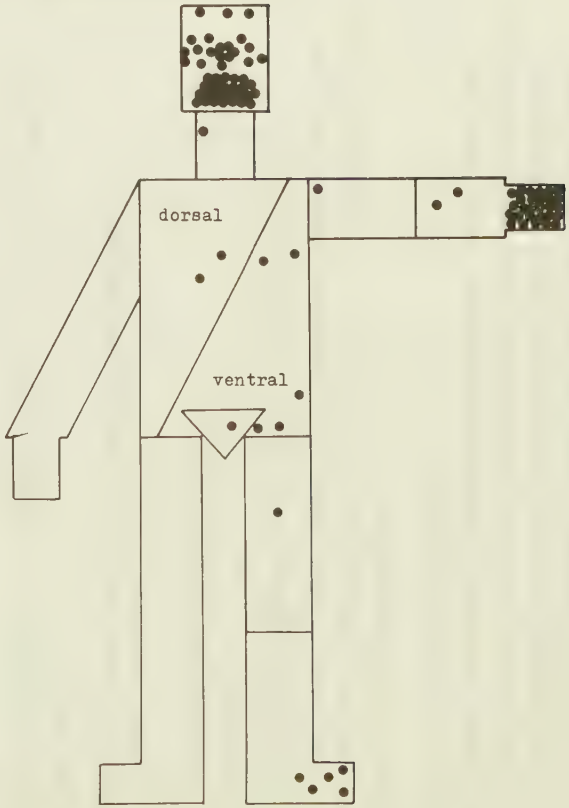


Fig. 25

schen 2 und 83 Jahren findet man eine eingipflige Altersverteilung mit Maximum im 6. und 7. Dezennium. Das Durchschnittsalter beträgt 50,9 Jahre. Die häufigste Lokalisation der "Hämangiome" vom Granulationsgewebs-Typ ist der Kopfbereich, wo 45 Läsionen bzw. 49,5 % der Geschwülste mit Lokalisationsangabe ihren Ursprung nehmen. Im Besonderen sind dabei die Mundhöhle (17 Fälle), die Lippen (8 Fälle) und die Nasenhöhle (7 Fälle) betroffen. Eine zweite Häufung findet man an der Hand mit 28 Läsionen bzw. 30,8 % der Geschwülste.

d) Rezidive:
In 3 Fällen kam es zum Rezidiv.

3.7.5.5. Hämangioperizytom

a) Fallzahl: 16
Prozentualer Anteil an der Gesamtzahl der Weichgewebstumoren: 0,2 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Tumor aus einer Proliferation runder, ovaler oder spindelförmiger Zellen ziemlich einheitlicher Größe, die von Retikulinfasern umgeben werden und sich um vaskuläre Hohlräume mit einer einreihigen endothelialen Auskleidung anordnen. Eine klare Abgrenzung von anderen, gutvaskularisierten, mesenchymalen Tumoren ist oftmals schwierig. Der klinische Verlauf läßt sich anhand des histologischen Bildes nicht immer klar vorhersagen (ENZINGER et al., 1969). Prinzipiell unterscheidet man jedoch eine benigne und eine maligne Form.

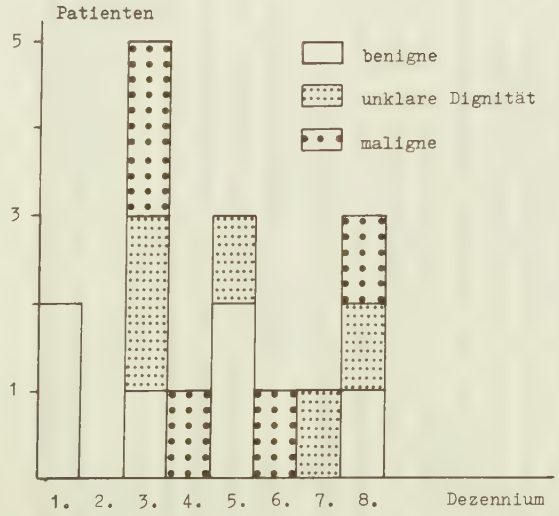
c) Dignitätsbewertung der Hämangioperizytome
Von den insgesamt 16 Hämangioperizytomen unserer Studie können 6 als benigne und 5 als maligne eingestuft werden. Bei 5 Neoplasien war histologisch keine eindeutige Dignitätsaussage möglich.

d) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 26):
Fehlende Lokalisationsangabe: 1 benignes Hämangioperizytom.

HÄMANGIOPERIZYTOM

Hämangioperizytom	Fallzahl	Männer : Frauen
Benigne	6	1 : 2
Unklare Dignität	5	1 : 4
Maligne	5	1 : 4

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

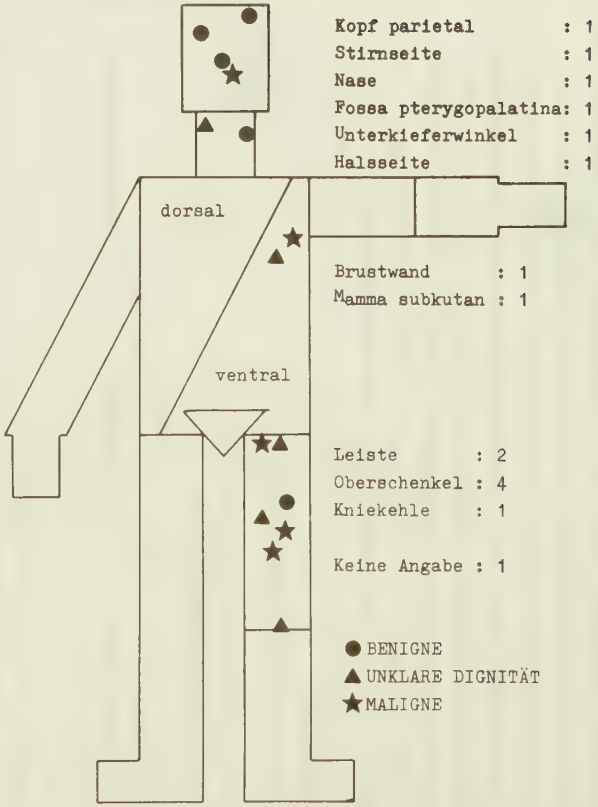


Fig. 26

Hämangioperizytome betreffen vorwiegend das weibliche Geschlecht, wobei diese Geschlechtspräferenz bei maligenen Neoplasien und Tumoren unklarer Dignität deutlicher ausgeprägt ist als bei benignen Geschwülsten. Der Gipfel der Altersverteilung liegt im 3. Dezennium. Ein benignes Hämangioperizytom des Oberschenkels war laut klinischer Angabe angeboren. Für die einzelnen Dignitätsgruppen ergeben sich hinsichtlich Altersspannweite und Durchschnittsalter folgende Werte:

Hämangioperizytom	Altersspannweite	Durchschnittsalter
Benigne	Geburt - 72 Jahre	30,6 Jahre
Unklare Dignität	23 - 71 Jahre	45 Jahre
Maligne	23 - 72 Jahre	40,6 Jahre

Die Lokalisation der Hämangioperizytome konzentriert sich auf Kopf, Hals, vordere Brustwand und proximale untere Extremität. Außer einer malignen Neoplasie der Fossa pterygoplatina und einem Tumor unklarer Dignität des Unterkieferwinkels sind die restlichen 4 Hämangioperizytome von Kopf und Hals benigne. An der unteren Extremität hingegen dominieren die malignen Hämangioperizytome und die Hämangioperizytome unklarer Dignität mit jeweils 3 der insgesamt 7 Fälle dieser Körperregion.

e) Verlaufsbeobachtungen:
Weder bei den benignen Hämangioperizytomen noch bei den Hämangioperizytomen unklarer Dignität kam ein Rezidiv zur Einsendung. Dagegen traten bei 3 der 5 malignen Hämangioperizytome Rezidive auf.

3.7.5.6. Malignes Hämangioendotheliom

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 0,6 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Hochmaligne Neoplasie mit irregulären, anastomosierenden vaskulären Kanälen, die von meist mehreren Schichten atypischer,

oftmals unreifer, endothelialer Zellen ausgekleidet werden (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Das maligne Hämangioendotheliom wuchs bei einer 23-jährigen Frau subepidermal im Bereich der Brustdrüse.

3.7.6. Tumoren und tumorartige Läsionen der Lymphgefäße

3.7.6.1. Lymphangiom

a) Fallzahl: 86
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 1,23 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger Wachstumsprozeß, der sich ausschließlich aus Lymphgefäßen unterschiedlicher Größe mit einschichtiger endothelialer Auskleidung zusammensetzt (ENZINGER et al., 1969). Eine Differenzierung in kapilläre, kavernöse und zystische Formen haben wir nicht vorgenommen.

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 27):
Fehlende Lokalisationsangabe: 4 Fälle
Die Geschlechtsverteilung der Patienten mit Lymphangiomen ist nahezu ausgeglichen. Eine klinische Angabe über den Zeitpunkt des beginnenden Tumorwachstums liegt in 30 der 86 Fälle vor. Demnach waren 11 Fälle bzw. 12,8 % der Lymphangiome bei der Geburt vorhanden. Legt man das Alter zum Zeitpunkt der Tumorentfernung zugrunde, so kommt man zu folgenden Ergebnissen: Das Lymphangiom findet man vom 1. bis zum 8. Dezennium bei einem Häufigkeitsgipfel zwischen 0 und 9 Jahren. 53,5 % der Patienten sind jünger als 20 Jahre. Das Durchschnittsalter beträgt für Männer 23,3 Jahre, für Frauen 26,2 Jahre und für beide Geschlechter zusammen 24,8 Jahre. Die häufigsten Lokalisationen sind mit 37 Tumoren oder 45 % der Lymphangiome Kopf und Hals. 22 Geschwülste nehmen im Bereich des Rumpfes ihren Ausgang, davon 6 in der Bauchhöhle, 2 im Mediastinum und 2 im Becken. 2 Lymphangiome sind am Penis lokalisiert.

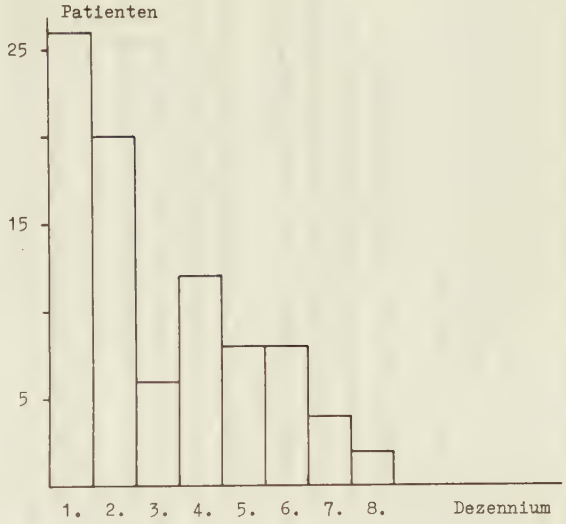
LYMPHANGIOM

Fallzahl (1972-1976) : 86

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

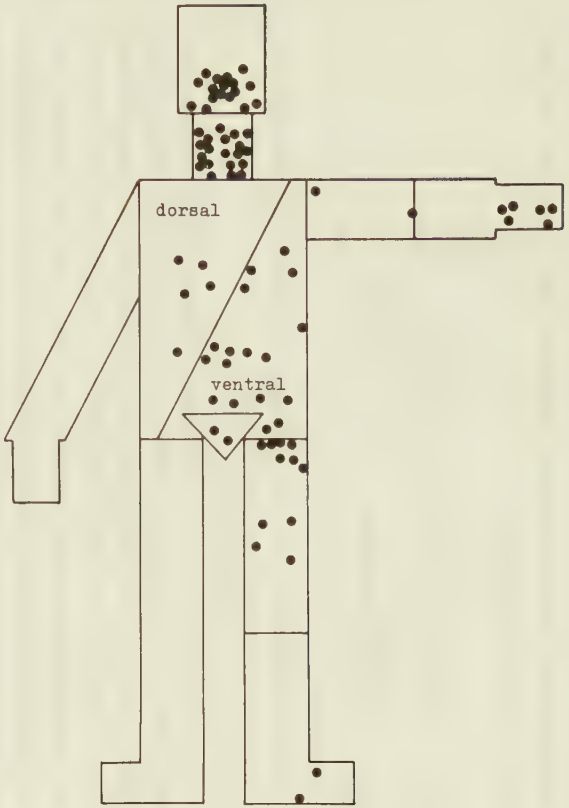


Fig. 27

d) Rezidive:
In 10 Fällen (11,6 %) traten Rezidive auf. Die überwiegende Mehrzahl der rezidivierenden Lymphangiome (8 Fälle) war an Kopf und Hals lokalisiert.

3.7.7. Tumoren des synovialen Gewebes

3.7.7.1. Synovialsarkom

a) Fallzahl: 7
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 4,1 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Maligne Neoplasie mit einem biphasischen zellulären Wachstumsmuster. Einerseits findet man Spalten und azinäre Strukturen, die von epithel-ähnlichen Zellen ausgekleidet werden und Mukoidsubstanz enthalten können, andererseits trifft man auf Fibrosarkom-artige Spindelzellareale mit Retikulin- und Kollagenfaserbildung. Kalzifizierungen und Hyalinisierungen sind häufig. Darüber hinaus gibt es vorwiegend monophasische Formen, bei denen entweder das spindelzellige oder das epitheloide Wachstumsmuster vorherrschen (ENZINGER et al., 1969). Hajdu et al. führten 1977 die Bezeichnung Tendosynovial-Sarkom für synovioblastische Malignome ein und faßten deren Klassifikation neu (HAJDU et al., 1977).

c) Klassifikation der Synovialsarkome:
Von den 7 Synovialsarkomen sind 4 Tumoren vorwiegend biphasisch, 2 Tumoren vorwiegend monophasisch epitheloidzellig und 1 Tumor vorwiegend monophasisch spindelzellig strukturiert.

d) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 28):
Die 7 Synovialsarkome verteilen sich auf 4 Männer und 3 Frauen. Die Altersspannweite reicht von 8 bis 78 Jahren. Das arithmetische Durchschnittsalter beträgt zwar 44,6 Jahre, doch bleibt in der Altersverteilung gerade die Gruppe der 40- bis 60-jährigen ausgespart. Im Hinblick auf die Lokalisation findet man ein bevorzugt gelenknahes Vorkommen mit Betonung

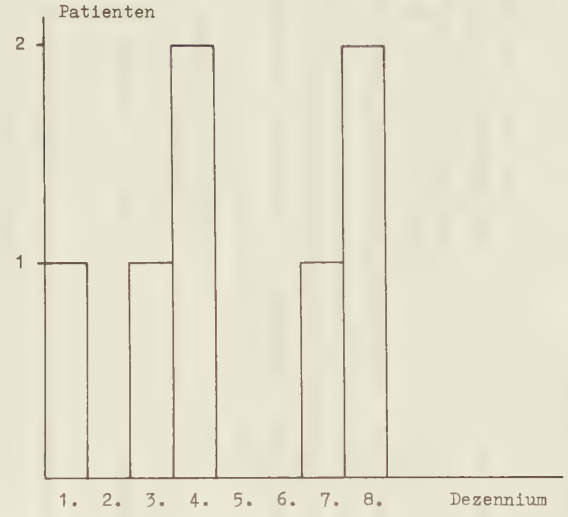
SYNOVIALSARKOM

Fallzahl (1972-1976) : 7

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1,3 : 1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

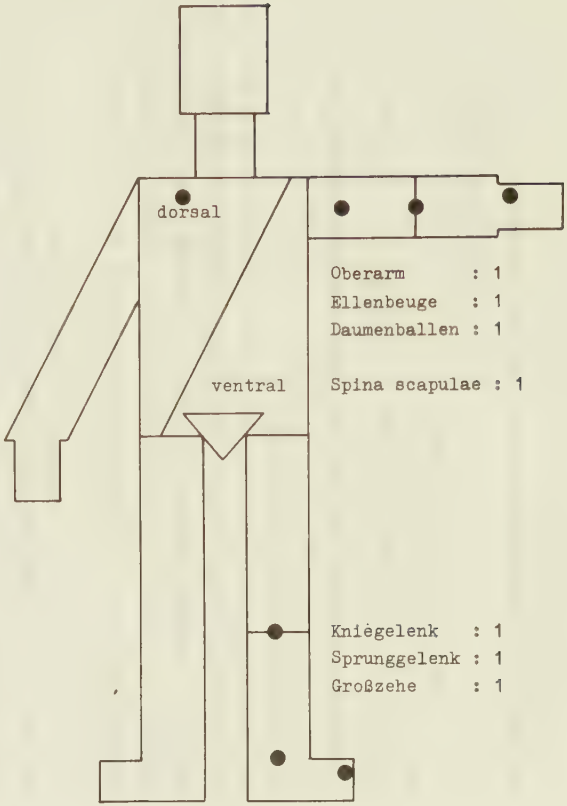


Fig. 28

der distaleren Extremitätenabschnitte.

e) Verlaufsbeobachtung:
Bei zwei Fällen kamen Rezidive zur Einsendung.

3.7.8. Malignes Mesotheliom

a) Fallzahl: 8
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 4,7 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Maligne Neoplasie, die von der mesothelialen Auskleidung der Zoelomhöhlen ausgeht und sowohl epitheloide als auch spindelzellige Elemente enthält. Man unterscheidet prinzipiell 3 Formen: 1) vorwiegend epitheloidzellig; 2) vorwiegend fibrös (spindelzellig); 3) biphasisch (ENZINGER et al., 1969).

c) Klassifikation der malignen Mesotheliome:
Von den 8 malignen Mesotheliomen sind 4 Neoplasien vorwiegend biphasisch und 4 Neoplasien vorwiegend epitheloidzellig strukturiert.

d) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 29):
Während die malignen Pleuramesotheliome bei Männern doppelt so häufig wie bei Frauen vorkommen, betreffen die beiden malignen Peritonealmesotheliome unserer Untersuchung nur das weibliche Geschlecht. Insgesamt findet man die mesothelialen Malignome vom 4. bis zum 8. Dezennium, wobei der Altersgipfel zwischen 30 und 39 Jahren liegt. Altersspannweite und Durchschnittsalter differieren, wie nachstehende Zahlen zeigen, geschlechtsabhängig:

	Altersspannweite	Durchschnittsalter
Gesamtzahl	36 - 70 Jahre	49,7 Jahre
Männer	36 - 56 Jahre	41,7 Jahre
Frauen	45 - 70 Jahre	57,7 Jahre

Die Mehrzahl der malignen Mesotheliome (6 Fälle) geht von der Pleura aus. 2 Fälle haben einen peritonealen Ursprung.

MALIGNES MESOTHELIOM

Mesotheliom	Fallzahl	Männer : Frauen
Pleural	6	2 : 1
Peritoneal	2	- : 2

ALTERSVERTEILUNG

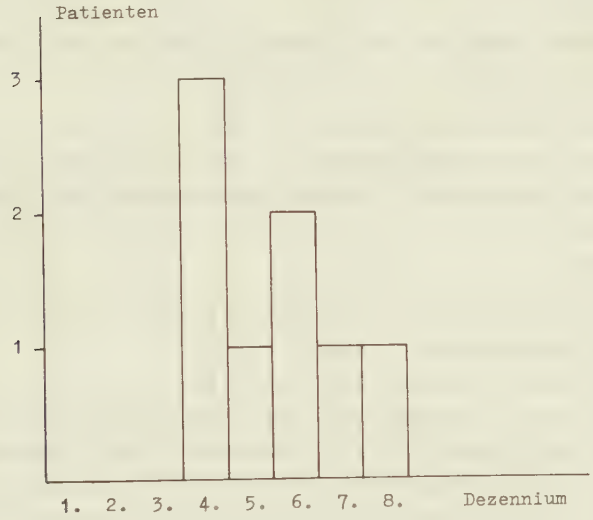


Fig. 29

3.7.9. Tumoren und tumorartige Läsionen der peripheren Nerven

Fallzahl: 544

3.7.9.1. Benigne Tumoren und tumorartige Läsionen der peripheren Nerven

Fallzahl: 537
Prozentualer Anteil an der Gesamtzahl der Tumoren peripherer Nerven: 98,7 %.

3.7.9.1.1. Traumatisches Neurom

a) Fallzahl: 201
Prozentualer Anteil an der Gesamtzahl der benignen Weichgewebstumoren: 2,87 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, nicht-neoplastischer, überschießender Wachstumsprozeß aus Nervenfasern, Schwann'schen Zellen und Narbengewebe am proximalen Ende eines verletzten Nerven (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 30):
Fehlende Altersangabe: 5 Fälle
Fehlende Lokalisationsangabe: 17 Fälle
Das traumatische Neurom findet man bei Männern zweimal häufiger als bei Frauen. Es wird zwischen 5 und 76 Jahren beobachtet, wobei bevorzugt die mittleren Altersgruppen zwischen 20 und 60 Jahren betroffen sind. 70,7 % der traumatischen Neurome entstehen als Verletzungsfolge an Unterarm und Hand. 4Wachstumsprozesse sind intraabdominell lokalisiert, und zwar in 3 Fällen am Zystikusstumpf nach Cholezystektomie und bei 1 Fall im rechten Unterbauch nach Appendektomie.

d) Rezidive:
Bei 6 Patienten rezidivierte das traumatische Neurom nach erstmaliger Entfernung.

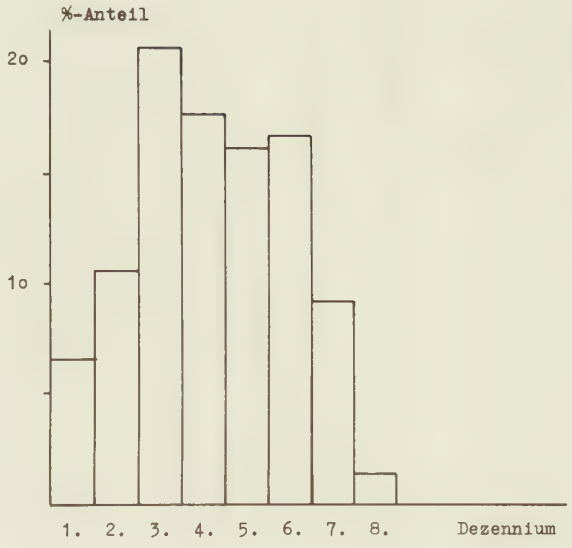
TRAUMATISCHES NEUROM

Fallzahl (1972-1976) : 201

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 2,2 : 1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG (prozentual)

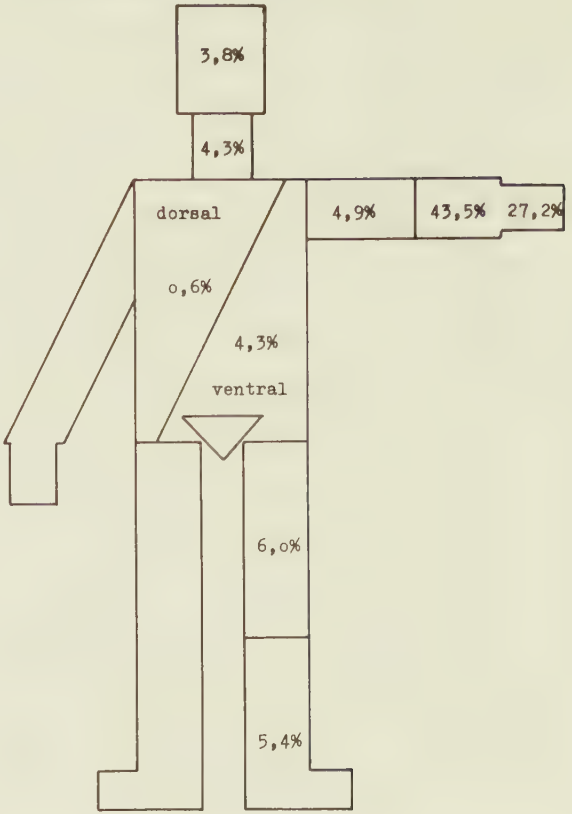


Fig. 30

3.7.9.1.2. Neurofibrom und Neurilemom

Vormerkung:
Das Neurofibrom und das Neurilemom stellen zwei wohldefinierte pathologische Einheiten dar (ENZINGER et al., 1969). Ihre Differenzierung ist von praktischer Bedeutung, da eine maligne Entartung des benignen Neurofibroms für möglich gehalten wird, während dies bei allen übrigen benignen Weichgewebstumoren einschließlich des Neurilemoms fraglich zu sein scheint (ACKERMAN u. ROSAI, 1974; ENZINGER et al., 1969). In der histologischen Routinediagnostik unterscheidet man meist nur ungenau zwischen Neurofibrom und Neurilemom, so daß für eine getrennte Auswertung beider Tumoren eine Reklassifizierung aller neurogenen Geschwülste der peripheren Nerven notwendig gewesen wäre. Diese Nachuntersuchung haben wir wegen der großen Anzahl dieser Tumoren nicht durchgeführt. Um also keine falsche Genauigkeit vorzutäuschen, fassen wir die Neurofibrome und Neurilemome unserer Studie unter dem Überbegriff "Benigne Tumoren der Nervenscheide" zusammen. Analog zu einigen Autoren grenzen wir dabei die Patienten mit einem solitären, benignen Tumor der Nervenscheide von den Fällen mit multiplen, benignen Tumoren der Nervenscheide - einschließlich der klinischen Diagnose "Neurofibromatose" - ab (DAS GUPTA et al., 1969; HARKIN u. REED, 1969).

3.7.9.1.2.1. Solitäre, benigne Tumoren der Nervenscheide

a) Fallzahl: 294
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 4,19 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Als solitäre, benigne Tumoren der Nervenscheide werden alle Fälle zusammengefaßt, bei denen entweder ein Neurofibrom oder ein Neurilemom entfernt wurde (s.o.).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 31):
Fehlende Geschlechtsangabe: 1 Fall
Fehlende Altersangabe: 6 Fälle

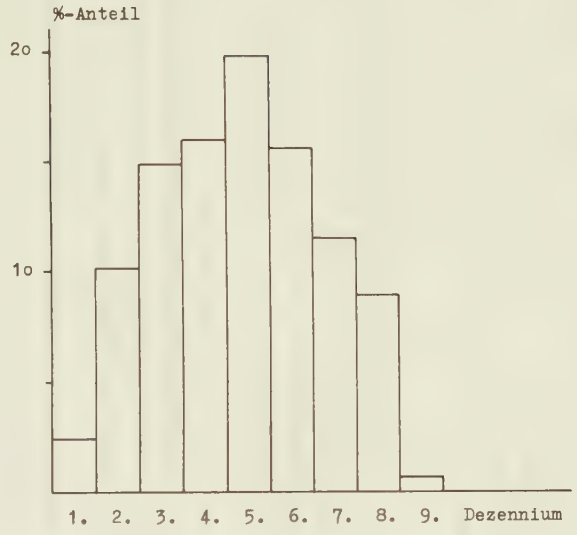
SOLITÄRE, BENIGNE TUMOREN DER NERVENSCHEIDE

Fallzahl (1972-1976) : 294

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG (prozentual)

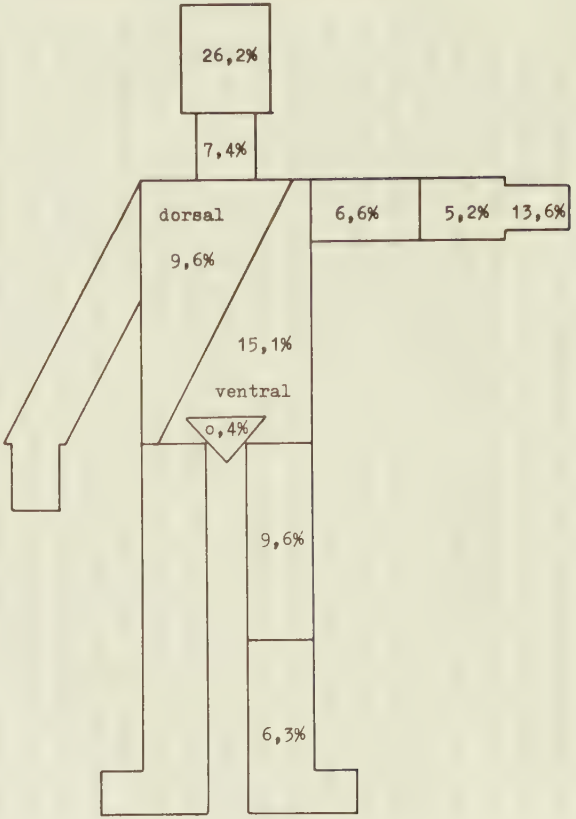


Fig. 31

Fehlende Lokalisationsangabe: 23 Fälle
Die Geschlechtsverteilung ist ausgeglichen. Das Alter zum Zeitpunkt der Tumorentfernung reicht von 3 bis 88 Jahren. Laut klinischer Angabe war ein Neurinom des rudimentär angelegten Kleinfingers bereits seit Geburt vorhanden. Die eingipflige Altersverteilung erreicht bei beiden Geschlechtern ihr Maximum zwischen 40 und 49 Jahren. Im gleichen Dezennium liegt auch das Durchschnittsalter mit 42,9 Jahren. Die häufigste Lokalisation ist mit 71 Tumoren - entsprechend 26,2 % der Fälle mit Lokalisationsangabe - der Kopfbereich. 32 dieser neurogenen Geschwülste liegen intrakraniell und nehmen von den Hirnnerven der hinteren Schädelgrube ihren Ausgang. Von den 19 Fällen des Halses sind 7 Tumoren und von den 64 Fällen des Rumpfes sind insgesamt 13 Tumoren spinal oder unmittelbar paravertebral lokalisiert. 14 solitäre, benigne Tumoren der Nervenscheide haben in den Rumpfhöhlen ihren Ursprung. Besonders häufig wird dabei das Mediastinum (11 Fälle) betroffen, während sich die restlichen 3 Fälle auf Omentum majus, Retroperitonealraum und kleines Becken verteilen. Im Bereich der Extremitäten wird die Hand bevorzugt befallen.

d) Rezidive:
8 Tumoren oder 2,7 % der Fälle rezidivierten nach unserer Kenntnis.

3.7.9.1.2.2. Multiple benigne Tumoren der Nervenscheide

a) Fallzahl: 42
Prozentualer Anteil an der Gesamtzahl benigner Weichgewebstumoren: 0,59 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Als multiple, benigne Tumoren der Nervenscheide werden alle Fälle zusammengefaßt, bei denen mehrere Neurofibrome oder Neurilemome zur Einsendung kamen (s.o.).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 32):
Fehlende Altersangabe: 1 Fall

MULTIPLE, BENIGNE TUMOREN DER NERVENSCHEIDE

Fallzahl (1972-1976) : 42

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1,8 : 1

ALTERSVERTEILUNG

LOKALISATIONSVERTEILUNG

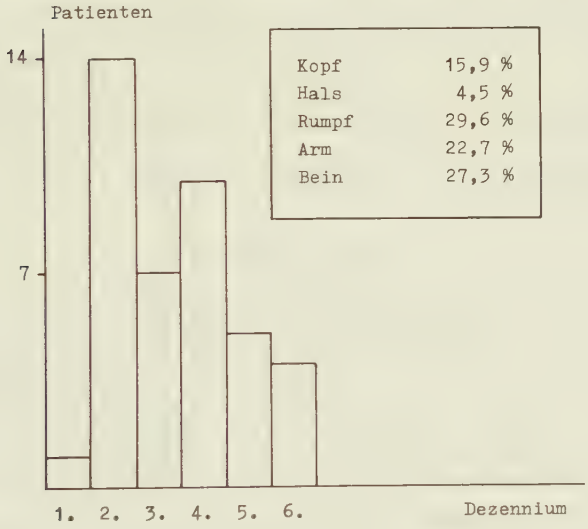


Fig. 32

Fehlende Lokalisationsangabe: 7 Fälle
Multiple, benigne Tumoren der Nervenscheide werden bei Männern häufiger als bei Frauen beobachtet. Insgesamt sind die Patienten jünger als solche mit solitären, gutartigen Geschwülsten gleicher Histogenese. Diese Tatsache drückt sich sowohl im Gipfel der Altersverteilung, der bereits im 2. Dezennium liegt, als auch im Durchschnittsalter, das sich wie folgt errechnet, aus:

	Altersspannweite	Durchschnittsalter
Männer	10 - 50 Jahre	26,1 Jahre
Frauen	7 - 53 Jahre	33,1 Jahre
Gesamtzahl	7 - 53 Jahre	28,5 Jahre

Es ergibt sich ein geringeres Durchschnittsalter für das männliche als für das weibliche Geschlecht. Bei zwei Fällen war laut klinischer Angabe ein neurogener Tumor seit der Geburt vorhanden. Die grobe Lokalisationsanalyse zeigt eine relativ gleichmäßige Verteilung der multiplen Tumoren auf alle Körperabschnitte.

d) Klinische Diagnose "Neurofibromatose":
Für die Diagnose "Neurofibromatose" reichen bekanntlich pathologisch-histologische Kriterien allein nicht aus. Sie muß daher im wesentlichen klinisch gestellt werden. Dies war bei 26 der 42 Patienten mit multiplen, benignen Tumoren der Nervenscheide der Fall. Darüber hinaus wurde bei einem Patienten mit malignem Schwannom und bei 2 Patienten mit multiplen Lipomen klinischerseits die Diagnose "Neurofibromatose" angegeben. Zusammengerechnet hatte also der Kliniker bei 29 Fällen die Diagnose "Neurofibromatose" vermerkt.

3.7.9.2. Maligne Tumoren der peripheren Nerven

Fallzahl: 7
Prozentualer Anteil an den Tumoren und tumorartigen Läsionen peripherer Nerven: 1,3 %.

3.7.9.2.1. Malignes Schwannom

a) Fallzahl: 5
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 2,9 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Maligner und gewöhnlich dichtzelliger Tumor aus ziemlich plumpen, spindelförmigen oder ovalen Zellen Schwann'schen Ursprungs, die eine nur geringe Pleomorphie aufweisen. Oftmals sind Kollagenfasern vorhanden. Das maligne Schwannom entsteht häufig aus einem Neurofibrom, während der Ausgang von einem Neurilemom, wenn jemals vorkommend, ausgesprochen selten sein muß (ENZINGER et al., 1969). In Übereinstimmung mit Ackerman und Rosai fordern wir für die definitive Diagnose "Malignes Schwannom" eine der beiden folgenden Voraussetzungen:
1.) Entstehung der Neoplasie bei einem Patienten mit klinischer Diagnose Neurofibromatose.
2.) Eindeutiger Ausgang der Neoplasie von einem Nerven oder einem Neurofibrom.
Falls keine dieser Bedingungen nachweisbar ist, kann anhand des histologischen Bildes lediglich der Verdacht auf ein malignes Schwannom geäußert werden (ACKERMAN u. ROSAI, 1974).

c) Begründung der Diagnose "Malignes Schwannom":
Die oben geforderten Kriterien waren bei allen 5 malignen Schwannomen unserer Studie erfüllt.
1.) Klinisch bestätigte Neurofibromatose: 1 Fall
2.) Ausgang der Neoplasie von einem Nerven: 1 Fall
Ausgang der Neoplasie von einem Neurofibrom: 3 Fälle

d) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 33):
Für das maligne Schwannom ergibt sich eine eindeutige Bevorzugung des männlichen Geschlechts. Die Altersspannweite reicht von 41 bis 71 Jahren bei einem Durchschnittsalter von 55,4 Jahren. 3 der 5 Tumoren liegen im dorsalen Rumpfbereich.

e) Verlaufsbeobachtungen:
Fall 1: Patientin mit Neurofibromatose seit dem 21. Lebensjahr. Im Alter von 71 Jahren malignes Schwannom am li. Oberschenkel.

MALIGNES SCHWANNOM

Fallzahl (1972-1976) : 5

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 4 : 1

ALTERSVERTEILUNG

LOKALISATIONSVERTEILUNG

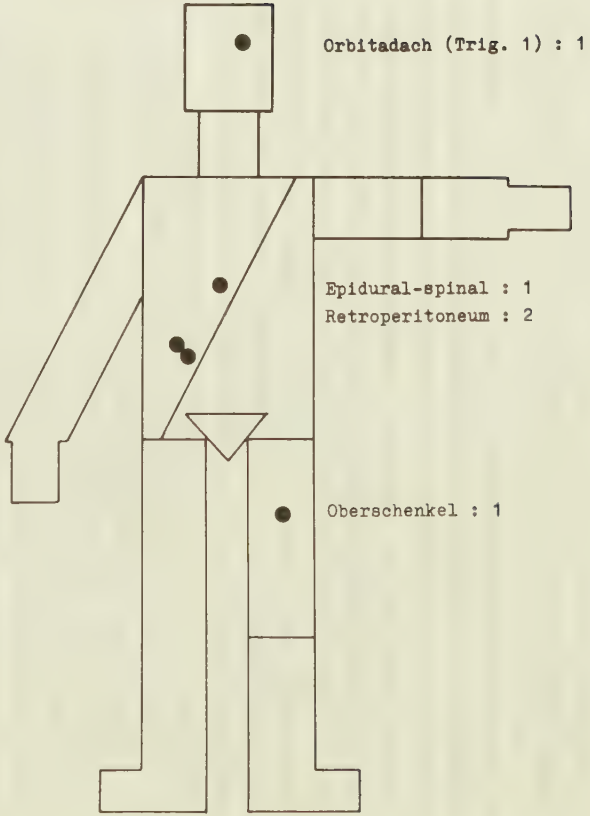


Fig. 33

Fall 2: Entfernung eines seit einem Jahr kontinuierlich wachsenden malignen Schwannoms am Austrittspunkt des 1. Trigeminusastes bei einem 41-jährigen Mann.

Fall 3: 67-jähriger Patient mit retroperitonealem Tumor, der Anteile eines Neurofibrom und eines malignen Schwannoms aufweist.

Fall 4: Entfernung eines großen retroperitonealen Neurofibroms bei einem 43-jährigen Patienten. Ein Jahr später malignes Schwannom des Retroperitoneums, in dem noch Reste des Neurofibroms nachweisbar sind.

Fall 5: Entfernung eines spinalen Neurofibroms bei einem 56-jährigen Mann. 2 Monate später Tumorrezidiv unter dem histologischen Bild eines zum malignen Schwannom entarteten Neurofibroms.

3.7.9.2.2. Periphere Tumoren des primitiven Neuroektoderms

a) Fallzahl: 2
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 1,2 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Eine eng verwandte Gruppe von Tumoren, welche außerhalb des Zentralnervensystems vorkommen und Nester neuralen Gewebes in verschiedenen Differenzierungsstadien aufweisen. Zu dieser Gruppe gehören Neuroepitheliome, Medulloepitheliome, Medulloblastome, Ependymome und Ästhesioneuroblastome. Alle diese Tumoren können metastasieren; beim Ästhesioneuroblastom kommt dies jedoch sehr selten vor (ENZINGER et al., 1969).

c) Diagnose, Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Fall 1: Ästhesioneuroblastom bei einer 58-jährigen Frau mit Ursprung im Nasenrachenraum. Die Geschwulst wurde zunächst als Glomustumor, dann als gliöser Tumor des Nervus olfactorius klassifiziert. 11 Jahre nach Entfernung des Primärtumors kam es zum Rezidiv, das als Ästhesioneuroblastom diagnostiziert wurde. Die Neoplasie breitete sich jetzt vom Nasenrachenraum in die rechte Kieferhöhle aus, so daß ein halbes

Jahr nach Rezidiventfernung erneut operiert werden mußte.

Fall 2: Neuroepitheliom vom Kopf eines 2-jährigen Mädchens. Der Tumor imponierte klinisch als Abzeß, histologisch zunächst als Neuroblastoma sympathicum. Wir haben jedoch keinerlei Anhalt, daß es sich um eine Metastase handelt.

3.7.10. Tumoren der sympathischen Ganglien

3.7.10.1. Klassifikation und Häufigkeit

	Fallzahl	prozentuale Verteilung
Tumoren sympathischer Ganglien	25	100 %
Maligne Tumoren	14	56 %
a) Neuroblastom	8	32 %
b) Ganglioneuroblastom	6	24 %
Benigne Tumoren		
Ganglioneurom	11	44 %

Prozentualer Anteil maligner Tumoren sympathischer Ganglien an der Gesamtzahl der Weichgewebsmalignome: 8,2 %.
Prozentualer Anteil der Ganglioneurome an der Gesamtzahl benigner Weichgewebstumoren: 0,16 %.

3.7.10.2. Definition und Abgrenzung

a) Neuroblastom:
Hochmaligner Tumor aus undifferenzierten Neuroblasten (ENZINGER et al., 1969).

b) Ganglioneuroblastom:
Tumor unterschiedlichen Malignitätsgrades aus einer Mischung von Neuroblasten und Ganglienzellen verschiedener Differenzierungsstufen. Einige Tumoren zeigen eine ziemlich einheitliche Verteilung der Tumorzellen, andere Tumoren weisen eine Zusammensetzung aus wechselnd differenzierten Arealen auf. In

seltenen Fällen kommt es zur Tumorregression oder zur Ausreifung in ein Ganglioneurom (ENZINGER et al., 1969).

c) Ganglioneurom:
Gutartiger Tumor aus reifen Ganglienzellen - mit oder ohne Nissl-Schollen und Satellitenzellen - und aus gutdifferenzierten, neurofibromatösen Elementen (ENZINGER et al., 1969).

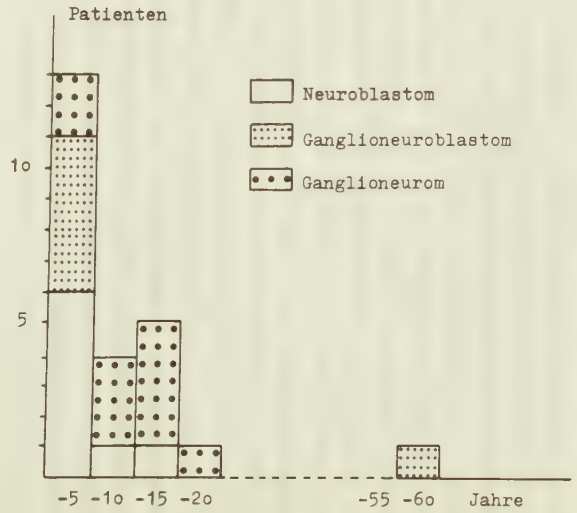
3.7.10.3. Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 34)

Fehlende Altersangabe: 1 Ganglioneurom
Fehlende Lokalisationsangabe: 1 Ganglioneurom
Die Tumoren sympathischer Ganglien kommen bevorzugt beim weiblichen Geschlecht vor, wobei dies mehr für das Neuroblastom und das Ganglioneuroblastom gilt als für das Ganglioneurom. Der Altersgipfel des Neuroblastoms und Ganglioneuroblastoms liegt zwischen Geburt und 5. Lebensjahr. Laut klinischer Angabe ließ sich ein Neuroblastom mit Leberinfiltration unmittelbar nach der Geburt nachweisen. Das benigne Ganglioneurom tritt in der Mehrzahl der Fälle zwischen 10 und 15 Jahren auf. Bis auf das Ganglioneuroblastom einer 60-jährigen Patientin sowie das Ganglioneurom eines 16-jährigen Mädchens werden alle Tumoren sympathischer Ganglien vor dem 15. Lebensjahr beobachtet. Die Ausgangsgebiete der Tumoren sympathischer Ganglien sind der Grenzstrang und das Nebennierenmark. Anhand der klinischen Angaben können wir bei unseren Fällen zwischen einer thorakalen, abdominalen und pelvinen Lokalisation unterscheiden (Fig. 34). Bei einem Ganglioneurom fehlt die Lokalisationsangabe, ein zweites Ganglioneurom läßt sich aufgrund der klinischen Mitteilung lediglich dem Rumpfbereich - ohne genauere topographische Angabe - zuordnen. Wir finden also 12 Tumoren der sympathischen Ganglien thorakal und 10 Tumoren abdominal lokalisiert. Ein Ganglioneuroblastom wurde bei einer 60-jährigen Frau aus dem kleinen Becken entfernt. Die vergleichende Betrachtung thorakal und abdominal liegender Geschwülste (Tab. 12) ergibt nachstehende Schlußfolgerungen:

NEUROBLASTOM, GANGLIONEUROBLASTOM UND GANGLIONEUROM

Klassifikation	Fallzahl	Männer : Frauen
Neuroblastom	8	1 : 3
Ganglioneuroblastom	6	1 : 5
Ganglioneurom	11	1 : 1,8

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

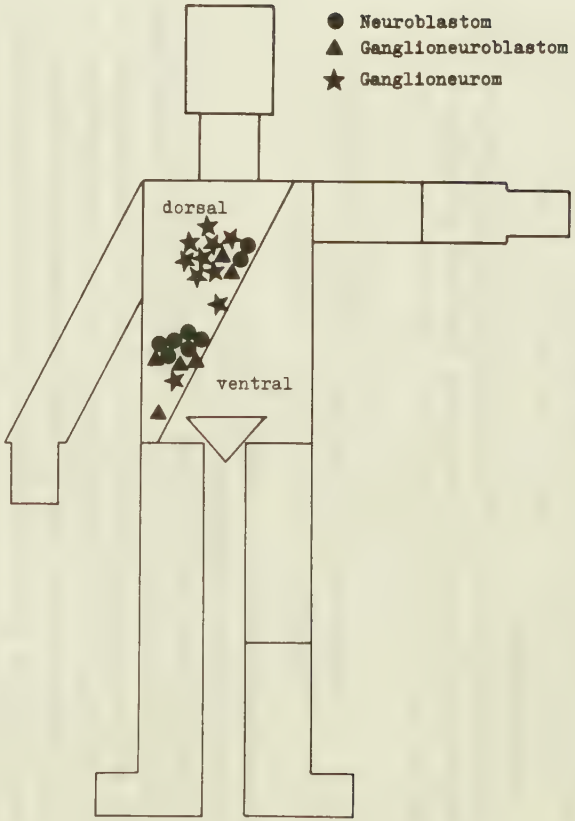


Fig. 34

1.) Das Ganglioneurom liegt bevorzugt thorakal, so daß im Brustraum häufiger benigne als maligne Tumoren sympathischer Ganglien gefunden werden. Im Gegensatz dazu sind bis auf ein Ganglioneurom alle abdominalen Geschwülste maligne.

2.) Während von den 12 Patienten mit thorakalen Geschwülsten 5 dem männlichen Geschlecht angehören, ist unter den 10 Patienten mit abdominalen Tumoren nur ein Knabe zu verzeichnen.

3.) Patienten mit einem sympathischen Ganglientumor im Thoraxbereich sind deutlich älter als Patienten mit abdominaler Tumorlokalisation.

Tabelle 12: Vergleich thorakal und abdominal lokalisierter Tumoren sympathischer Ganglien hinsichtlich Dignität, Geschlechts- und Altersverteilung

	Thorakal	Abdominal
Tumorzahl	12	10
Maligne : Benigne	1 : 2	9 : 1
Männer : Frauen	1 : 1,4	1 : 9
Altersspannweite	2 - 16 Jahre	0 - 5 Jahre
Durchschnittsalter	9,5 Jahre	2,5 Jahre

3.7.11. Tumoren paraganglionärer Strukturen

Fallzahl: 10

3.7.11.1. Phäochromozytom

a) Fallzahl: 5

b) Definition und Abgrenzung:
Benigne oder maligne Neoplasie chromaffiner Zellen mit Ausgang vom Nebennierenmark, aberrierenden Nebennierenmark, Zukkerkandl-Organ oder von anderen Paraganglien. Das biologische Verhalten des Tumors läßt sich anhand morphologischer Kriterien nur schwerlich vorhersagen (ENZINGER et al., 1969).

c) Dignitätsbewertung der Phäochromozytome:
Benigne: 2 Fälle
Unklare Dignität: 3 Fälle

d) Geschlecht, Alter und Lokalisation:
Die 5 Phäochromozytome wurden bei 4 Frauen zwischen 31 und 39 Jahren sowie bei einem 65-jährigen Mann beobachtet. Eine Lokalisationsangabe liegt in 3 der 5 Fälle vor und lautet durchweg Nebenniere.

3.7.11.2. Chemodektom

a) Fallzahl: 4

b) Definition und Abgrenzung:
Ein meist benigner Tumor nichtchromaffinen, chemodektalen Gewebes (Glomus caroticum, Glomus jugulare, Glomus aorticum, intravagale Glomuskörperchen etc.) mit einem organoiden Wachstumsmuster. Die Tumoren können multizentrisch wachsen. Ein malignes Verhalten ist extrem selten (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung:

Tabelle 13: Geschlechts- und Altersverteilung von 4 Chemodektomen

40 - 49	50 - 59	60 - 69 Jahre
47 w	58 w	66 w
48 w		

w = weiblich

Die 4 Chemodektome unserer Studie kommen ausschließlich bei Frauen zwischen 47 und 66 Jahren vor. Das Durchschnittsalter beträgt 54,8 Jahre. Die Lokalisation wird klinischerseits wie folgt angegeben und läßt sich möglicherweise nebenstehenden Ausgangspunkten zuordnen:

	Klinische Angabe	Möglicher Ausgangspunkt
1 Fall	Glomus jugulare	Paraganglion jugulare
1 Fall	Carotisbereich (Hals)	Paraganglion caroticum
1 Fall	Obere Halsbasis (Nn. IX,X, XI,XII)	Paraganglion jugulare oder nodosum
1 Fall	Facialisbereich	Paraganglion tympanicum

3.7.11.3. Unklassifizierbares Paragangliom

a) Fallzahl: 1

b) Definition und Abgrenzung:
Tumoren mit paraganglionären Strukturen, die nicht eindeutig dem chromaffinen oder dem nicht-chromaffinen Typ zugeordnet werden können (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Der Tumor wurde bei einem Mann entfernt. Eine Altersangabe fehlt. Die Lokalisation wurde als "intraspinal-extradural" angegeben.

3.7.12. Tumoren und tumorartige Läsionen des pluripotenten Mesenchyms (Mesenchymome)

a) Fallzahl: 6

b) Definition und Abgrenzung:
Benigne oder maligne Tumoren, die außer fibrösem Gewebe noch zwei oder mehr klar identifizierbare Komponenten mesenchymalen Gewebes aufweisen. Die mesodermalen Mischtumoren des Genitourinaltraktes gehören nicht zu dieser Gruppe (ENZINGER et al., 1969). Im Gegensatz dazu rechnen Stout und Lattes das Angiomyolipom renalen Ursprungs den Mesenchymomen zu (STOUT u. LATTES, 1967).

3.7.12.1. Benignes Mesenchymom

a) Fallzahl: 5
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,07 %.

b) Geschlecht, Alter und Lokalisation:
Die 5 benignen Mesenchymome verteilen sich auf 4 Männer und ein Mädchen. Die Altersspannweite reicht von 8 Monaten bis 69 Jahren. Das Durchschnittsalter beträgt 36,7 Jahre. Die Tumoren waren an Zunge, Unterarm, Rücken und Vulva lokalisiert.

3.7.12.2. Malignes Mesenchymom

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 0,6 %.

b) Geschlecht, Alter und Lokalisation:
Das maligne Mesenchymom trat bei einer 59-jährigen Frau im Bereich des rechten Ober- und Mittelbauches auf.

3.7.13. Tumoren mit möglicherweise extragonadalem Keimzellenursprungs

3.7.13.1. Teratom

a) Fallzahl: 2
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,03 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Teratoider Tumor mit primärem Ursprung im Weichgewebe außerhalb der Gonaden.

d) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Die beiden gutartigen Teratome wurden bei einem 5-jährigen Mädchen und einem 20-jährigen Mann, jeweils im Mediastinum gelegen, beobachtet.

3.7.14. Tumoren mit umstrittener oder unklarer Histogenese

3.7.14.1. Granularzelltumor

a) Fallzahl: 27
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,39 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Benigner Tumor aus runden oder polygonalen, feingranulierten, azidophilen Zellen mit kleinem, dichtem Kern. Die alte Bezeichnung "Granularzellmyoblastom" wurde wegen der umstrittenen Histogenese zugunsten des rein deskriptiven Begriffes "Granularzelltumor" aufgegeben (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 35):
Fehlende Altersangabe: 2 Fälle
Fehlende Lokalisationsangabe: 1 Fall
Neben einem leichten Überwiegen des männlichen Geschlechts findet man eine eingipflige Altersverteilung mit Maximum im 5. Dezennium. Für Altersspannweite und Durchschnittsalter ergeben sich geschlechtsabhängig folgende Werte:

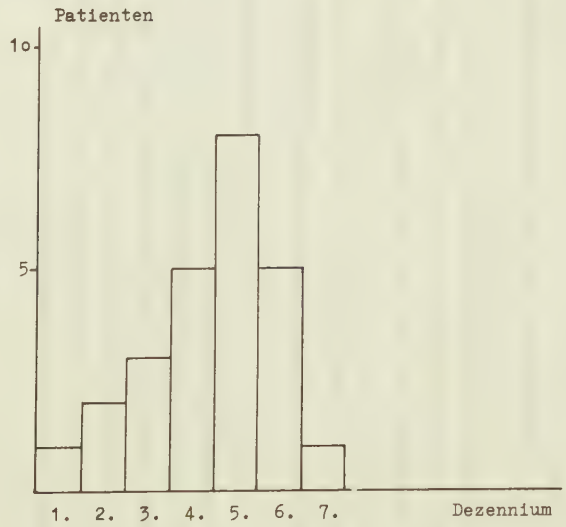
GRANULARZELLTUMOR

Fallzahl (1972-1976) : 27

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1,3 : 1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

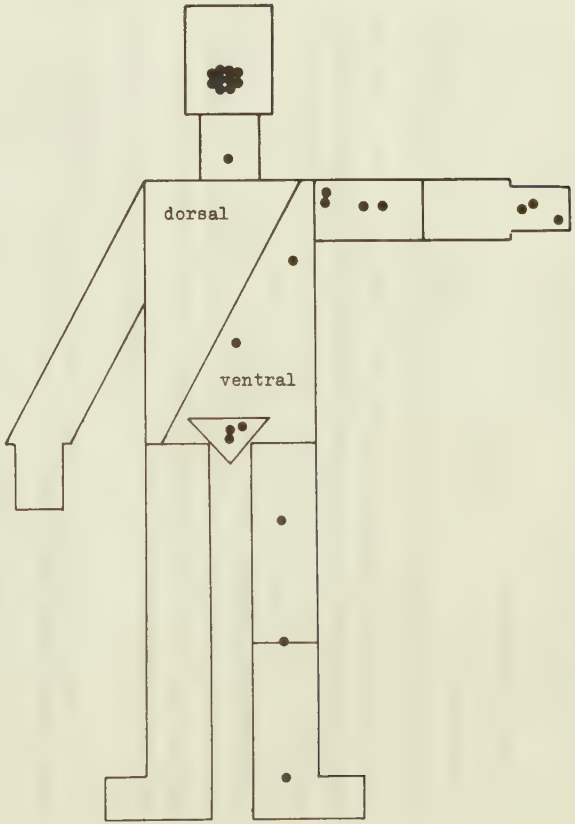


Fig. 35

	Altersspannweite	Durchschnittsalter
Gesamtzahl	Geburt - 68 Jahre	38,1 Jahre
Männer	21 - 56 Jahre	40 Jahre
Frauen	Geburt - 68 Jahre	36,1 Jahre

Ein Granularzelltumor des Gaumens wurde 3 Tage nach der Geburt entfernt. Die häufigste Lokalisation des Granularzelltumors ist mit 10 Fällen (38,5 %) die Mundhöhle, und hier wiederum mit 7 Fällen (26,9 %) die Zunge. Nicht selten trifft man ihn auch an der oberen Extremität (7 Fälle) und im Bereich der Labien (3 Fälle) an. Wegen der Seltenheit dieser Geschwulst wurde ein Granularzelltumor des Ösophagus in die Untersuchung miteinbezogen.

3.7.14.2. Chondrom des Weichgewebes

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,01 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger Tumor mit Knorpelbildung, der keinerlei anderweitige Differenzierung aufweist und keine Verbindung zum Skelettsystem hat. Die Abgrenzung zur knorpeligen Metaplasie kann schwierig sein (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Das Chondrom befand sich bei einem 17-jährigen Mädchen subkutan an der rechten Halsseite.

3.7.14.3. Nasales Gliom

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,01 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Mißbildung aus Gliagewebe und gelegentlich Ganglienzellen, die entweder subkutan an der Nasenbasis oder polypenartig vom Dach der Nasenhöhle ausgehend vorkommt. Die Läsion besteht

wahrscheinlich aus Nervengewebe des Lobus frontalis, das durch einen Defekt der Lamina cribriformis oder des Os ethmoidale in die oben beschriebenen Regionen vordringt. Differentialdiagnostisch muß anhand fehlender Flüssigkeitsräume eine anteriore Enzephalozele ausgeschlossen werden (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Der Tumor wurde bei einer 48-jährigen Frau aus der linken Choane entfernt.

3.7.14.4. Adenomatoidtumor des Genitaltraktes

a) Fallzahl: 34
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,33 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger Tumor aus irregulären, drüsigen Strukturen mit vakuolisierten, Mesothel-artigen Zellen. Das überwiegende Vorkommen im Bereich von Nebenhoden, Samenstrang und Tube legt einen mesonephrischen Ursprung nahe (ENZINGER et al., 1969). Stout und Lattes ordnen den Tumor als benignes Mesotheliom ein (STOUT u. LATTES, 1967).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 36):
Fehlende Altersangabe: 1 Fall
Der Adenomatoidtumor wird hauptsächlich bei Männern beobachtet. Die eingipflige Altersverteilung reicht von 27 bis 70 Jahren bei einem Maximum im 5. Dezennium, wo auch das Durchschnittsalter mit 44,7 Jahren liegt. Der Tumor verteilt sich auf folgende Lokalisationen: Nebenhodenbereich (15 Fälle), Hodenbereich (3 Fälle), Tube (4 Fälle), Ovarialhilus (1 Fall).

ADENOMATOIDTUMOR

Fallzahl (1972-1976) : 23

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 3,6 : 1

ALTERSVERTEILUNG

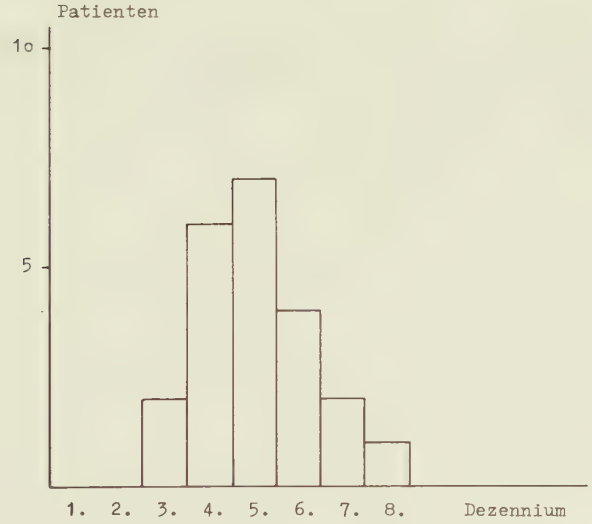


Fig. 36

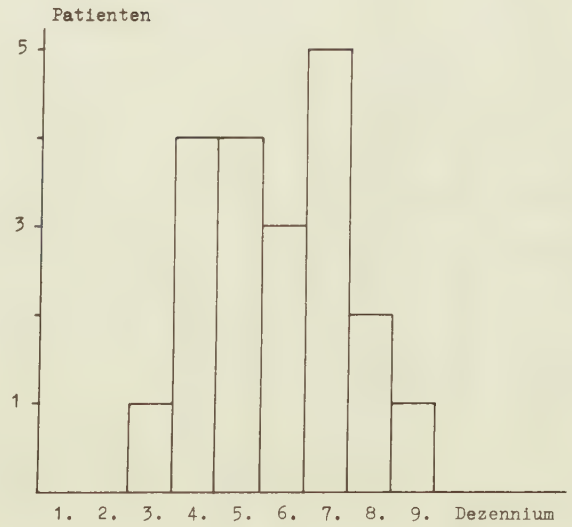
MYXOM

Fallzahl (1972-1976) : 2o

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 2 : 3

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

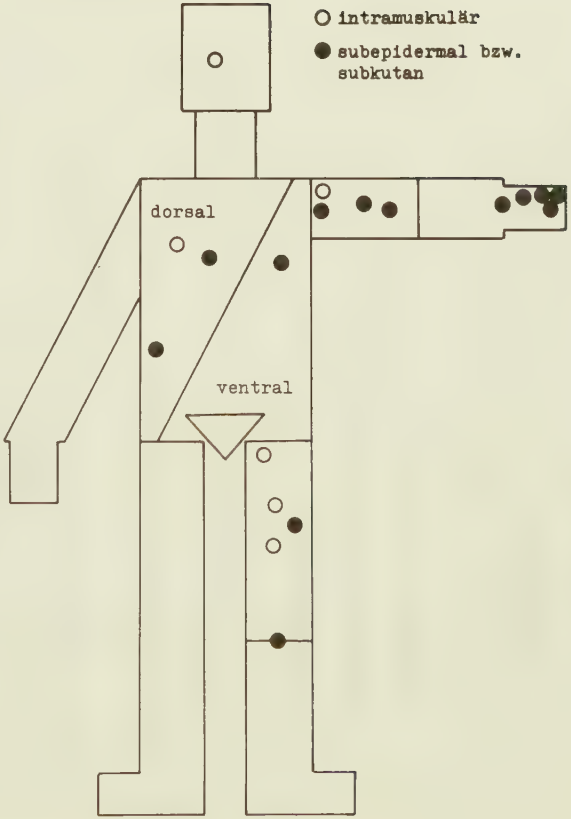


Fig. 37

3.7.14.5. Myxom

a) Fallzahl: 20
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,29 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, aber oftmals infiltrierender Wachstumsprozeß unklarer Histogenese. Man findet kleine, runde, spindelförmige oder sternförmige Zellen in einer Matrix aus einem reichlich mukoiden Material und einem feinen Netz von Retikulin- und Kollagenfasern. Die Vaskularisierung ist spärlich (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 37):
Das Myxom findet man generell bei Frauen häufiger als bei Männern. Die Altersspannweite reicht von 26 bis 82 Jahren bei einem für beide Geschlechter nahezu identischen Durchschnittsalter von 52,8 Jahren. Insgesamt gesehen kommen die Myxome besonders zwischen 30 und 69 Jahren vor. Bei der Lokalisationsverteilung kann man zwischen 14 subepidermal bzw. subkutan und 6 intramuskulär gelegenen Myxomen unterscheiden. Auffallend ist die Häufung der Erstgenannten im Handbereich sowie in den proximalen Abschnitten der oberen Extremität. Die intramuskulär wachsenden bzw. Muskulatur infiltrierenden Myxome verteilen sich auf Gesicht (1 Fall), Schulter (1 Fall), M. glutaeus maximus (1 Fall) und Oberschenkel (2 Fälle).

3.7.14.6. Fibröses Hamartom der Kindheit

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,01 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, wahrscheinlich hamartöser Wachstumsprozeß. Er setzt sich aus fibrösen Trabekeln, aus nestförmig angeordneten stern- oder spindelförmigen Zellen und aus reifen Fettgewebsarealen zusammen. Die Läsion ist immer zwischen Epidermis und oberflächlicher Faszie lokalisiert und kommt bei Kindern

zwischen Geburt und zweitem Lebensjahr vor (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Das fibröse Hamartom befand sich bei einem 10 Monate alten, männlichen Säugling in der Leistenbeuge.

3.7.14.7. Alveoläres Weichteilsarkom

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 0,6 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Maligner Tumor unklarer Histogenese mit kleinherdigen drüsenförmigen Anordnungen polygonaler, granulierter Zellen, die von dünnwandigen, kleinkalibrigen Gefäßen umgeben werden. Typisch soll ein kristallines, Diastase-resistentes, PAS-positives Material im Zellzytoplasma sein (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Das alveoläre Weichteilsarkom nahm bei einem 27-jährigen Mann von der linken Oberschenkelmuskulatur seinen Ausgang.

3.7.14.8. Maligner Granularzelltumor

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 0,6 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Sehr seltene, maligne Form des Granularzelltumors, die sich von der gutartigen Geschwulst durch eine gewisse Zellpleomorphie, Mitosen und die Fähigkeit zur Metastasierung unterscheidet (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Das 17-jährige Mädchen entwickelte den malignen Granularzelltumor am rechten Oberschenkel.

3.7.14.9. Malignes fibröses Histiozytom

a) Fallzahl: 11
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 6,5 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Unter den malignen Tumoren unklarer Histogenese führten Enzinger et al. in ihrer Weichgewebstumorklassifikation aus dem Jahre 1969 das maligne Fibroxanthom und den malignen Riesenzelltumor des Weichgewebes auf (ENZINGER et al., 1969). Nach einem Vorschlag von Weiss und Enzinger werden heute beide Neoplasien mit anderen, zwischenzeitlich beschriebenen "fibrohistiozytären" Weichgewebsmalignomen unter dem Begriff "Malignes fibröses Histiozytom" zusammengefaßt (WEISS u. ENZINGER, 1978). Trotz der Bezeichnung "Histiozytom" ist jedoch der "histiozytäre" Ursprung dieser Tumoren keineswegs gesichert.

Vereinfachend kann man das maligne fibröse Histiozytom folgendermaßen definieren:
Bösartige Neoplasie mit unterschiedlichen Anteilen Fibroblasten-ähnlicher und Histiozyten-ähnlicher Zellen ungeklärter Abstammung und wechselnder Pleomorphie. Charakteristisch ist ein wirbelförmiges ("storiform") Wachstumsmuster, das an ein Wagenrad erinnert. Pleomorphe Riesenzellen, Touton'sche Zellen, Xanthomzellen, Siderophagen und entzündliche Infiltrate kommen vor. Beim Auftreten Osteoklasten-ähnlicher Zellen spricht man auch vom malignen Riesenzelltumor des Weichgewebes. Eine myxoide Variante wurde beschrieben (WEISS u. ENZINGER, 1977 u. 1978).

c) Varianten des malignen fibrösen Histiozytoms:
Unter den 11 Fällen unserer Untersuchung fanden sich 4 vorwiegend myxoide maligne fibröse Histiozytome (myxoide Variante) und 2 maligne fibröse Histiozytome mit Osteoklasten-artigen Riesenzellen (maligner Riesenzelltumor des Weichgewebes).

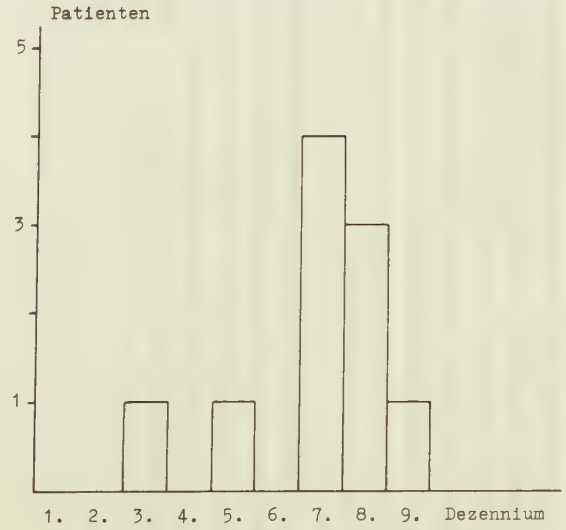
MALIGNES FIBRÖSES HISTIOZYTOM

Fallzahl (1972-1976) : 11

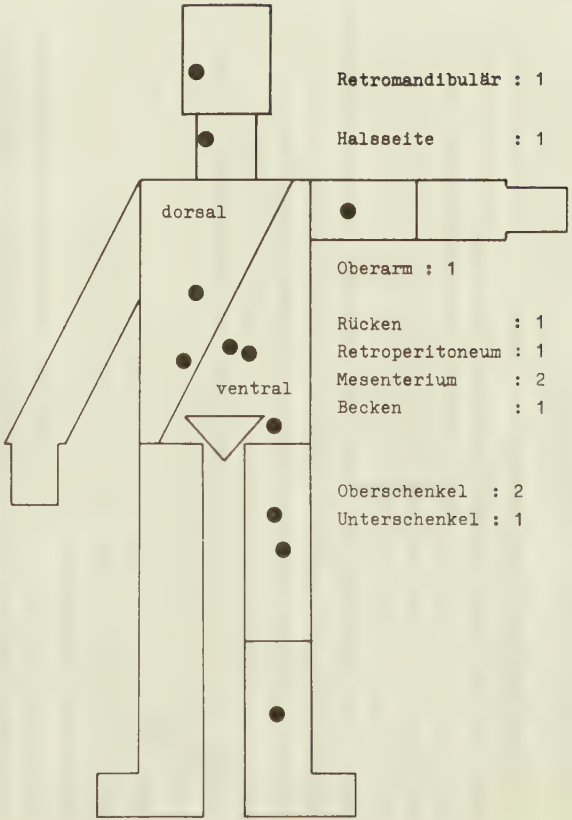
GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,8

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG



Retromandibulär : 1

Halsseite : 1

Oberarm : 1

Rücken : 1
Retroperitoneum : 1
Mesenterium : 2
Becken : 1

Oberschenkel : 2
Unterschenkel : 1

Fig. 38

d) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 38):
Fehlende Altersangabe: 1 Fall der myxoiden Variante des malignen fibrösen Histiozytoms.
Neben einer Bevorzugung des weiblichen Geschlechts findet man für das maligne fibröse Histiozytom eine Altersverteilung mit Gipfel im 7. und 8. Dezennium. Das Manifestationsalter reicht von 22 bis 80 Jahren und beträgt durchschnittlich 64,2 Jahre. Die Neoplasien sind am häufigsten in den kaudalen Rumpfhöhlen (4 Fälle) und an der unteren Extremität (3 Fälle) lokalisiert. Nachfolgend wird die Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung der beiden Varianten des malignen fibrösen Histiozytoms (MFH) nochmals gesondert dargestellt:

	MFH myxoide Variante	Maligner Riesenzelltumor des Weichgewebes
Fallzahl	4	2
Männer : Frauen	2 : 2	0 : 2
Altersspannweite	62 : 74 Jahre	68 - 80 Jahre
Durchschnittsalter	68 Jahre	74 Jahre
Lokalisation	Rücken, Mesenterium Becken, Oberschenkel	Mesenterium, Unterschenkel

e) Verlaufsbeobachtung:
Bei 5 der 11 Fälle kamen Rezidive zur Einsendung.

3.7.15. Nicht oder fraglich neoplastische Läsionen des Weichgewebes mit Ähnlichkeit zu echten Neoplasien

3.7.15.1. Xanthom-Gruppe

Fallzahl: 222
Vormerkung: Bei den Läsionen dieser Gruppe wird ein "histiozytärer" Ursprung diskutiert. Sie werden daher von einigen Autoren mit dem Dermatofibrom, dem Dermatofibrosarcoma protuberans und dem malignen fibrösen Histiozytom, welche ebenfalls "histiozytäre" Elemente aufweisen, als Weichgewebstu-

moren wahrscheinlich "histiozytären" Ursprungs zusammengefaßt (STOUT u. LATTES, 1967; ACKERMAN u. ROSAI, 1974; SHUMAN u. ANDERSON, 1977).

3.7.15.1.1. Fibroxanthom

a) Fallzahl: 2
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,03 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, nichtbekapselter und oftmals reichlich vaskularisierter Wachstumsprozeß aus Histiozyten- und Fibroblasten-ähnlichen Zellen mit Kollagenfaserproduktion. Häufig findet man lipid-haltige Makrophagen (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Die beiden Fibroxanthome traten bei einer 39-jährigen und einer 64-jährigen Frau auf. Das eine war im Kniegelenksbereich, das andere an der Wade lokalisiert.

3.7.15.1.2. Atypisches Fibroxanthom

a) Fallzahl: 4

b) Definition und Abgrenzung:
"Histiozytärer" Wachstumsprozeß mit wahrscheinlich gutartigem Verlauf, der eine auffallende Zellpleomorphie und zahlreiche Mitosen einschließlich atypischer Formen aufweist. Der geringe Tumordurchmesser, das Vorkommen in der strahlenexponierten Haut älterer Menschen und die subepidermale Begrenzung des Tumorwachstums sind Unterscheidungskriterien zum malignen fibrösen Histiozytom (ENZINGER et al., 1969; WEISS u. ENZINGER, 1978). Wie im Kapitel 3.2.3. näher erläutert wurde (s. o.), betrachten wir das atypische Fibroxanthom als eine Geschwulst unklarer Dignität.

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung:

Tabelle 14: Geschlechts- und Altersverteilung von 4 atypischen Fibroxanthomen

40 - 49	50 - 59	60 - 69	70 - 79 Jahre
45 m		62 w	75 w
			75 w

m = männlich, w = weiblich

Neben einem Überwiegen des weiblichen Geschlechts findet man ein Vorkommen zwischen 45 und 75 Jahren bei einem Durchschnittsalter von 64,3 Jahren.
Klinischerseits wurden folgende Lokalisationen angegeben:
Haut: 2 Fälle; Unterarm: 1 Fall; Nase: 1 Fall.
Alle 4 Tumoren lagen im Hautniveau.

3.7.15.1.3. Xanthom und Xanthelasma

a) Fallzahl: 12
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,17 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger Wachstumsprozeß vorwiegend aus Schaumzellen, vereinzelten Touton'schen Riesenzellen und unterschiedlichen Anteilen fibrösen Bindegewebes. Die Läsion wird häufig bei Fettstoffwechselstörungen beobachtet (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung:
Xanthome bzw. Xanthelasmen wurden von 8 Frauen und 4 Männern im Alter zwischen 24 und 75 Jahren eingesandt. Davon standen 7 Patienten im 5. und 6. Dezennium. Meist waren die Läsionen an den Augenlidern (7 Fälle), daneben an Hohlhand (1 Fall), Zeigefinger (1 Fall) und Unterschenkel (3 Fälle) lokalisiert.

3.7.15.1.4. Juveniles Xanthogranulom

a) Fallzahl: 7
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,1 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger Wachstumsprozeß des Kindesalters, der aus Histiozyten-artigen Zellen, Touton'schen Riesenzellen und gelegentlich eosinophilen Granulozyten besteht. Er kommt als bräunliches Knötchen in Haut und tieferen Geweben vorwiegend des Kopfes, Nackens und Rumpfes vor. Nach begrenzter Proliferation sind häufig spontane Remissionen möglich (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung:
Die 7 juvenilen Xanthogranulome kommen bei 5 Jungen und 2 Mädchen vor. Das Manifestationsalter reicht von 6 Monaten bis 10 Jahren und beträgt durchschnittlich 3,7 Jahre. Die Läsionen verteilen sich auf Schädeldach, Nasenwurzel, Retroaurikularbereich, Nacken, Rücken, Schulter und Gesäß.

3.7.15.1.5. Retroperitoneales Xanthogranulom

a) Fallzahl: 1
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,01 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Infiltrierende, tumorartige Läsion des Retroperitonealraumes, die aus Schaumzellen, akuten oder chronischen entzündlichen Elementen und unterschiedlichen Anteilen fibrösen Bindgewebes aufgebaut ist. Sie muß differentialdiagnostisch von der xanthogranulomatösen Pyelonephritis und dem Liposarkom abgegrenzt werden (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlecht, Alter, Lokalisation:
Das retroperitoneal gelegene Xanthogranulom kam bei einem 61-jährigen Mann vor.

3.7.15.1.6. Noduläre Tenosynovitis und pigmentierte villonoduläre Synovitis

a) Fallzahl: 196
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 2,8 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Langsam proliferierender, lokalisierter oder diffuser Wachstumsprozeß vorwiegend aus Histiozyten-artigen Stromazellen, mit oder ohne Hämosiderineinlagerung, Schaumzellen und vielkernigen Riesenzellen. Stets ist ein unterschiedlicher Anteil kollagener Fasern vorhanden. Die noduläre Tenosynovitis wird oftmals synonym als benigner Riesenzelltumor der Sehnenscheide bezeichnet (ENZINGER et al., 1969). Während zahlreiche Autoren einen "fibrohistiozytären" Ursprung der Läsionen annehmen (STOUT u. LATTES, 1967; ACKERMAN u. ROSAI, 1974; SHUMAN u. ANDERSON, 1977), identifizierten Alguacil-Garcia und Mitarbeiter die Stromazellen in einer ultrastrukturellen Untersuchung als Abkömmlinge der Synovialmembran (ALGUACIL-GARCIA et al., 1978). Auf eine Differenzierung zwischen nodulärer Tenosynovitis und pigmentierter villonodulärer Synovitis haben wir verzichtet.

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 39):
Fehlende Altersangabe: 2 Fälle
Fehlende Lokalisationsangabe: 10 Fälle
Bei leichter Bevorzugung des weiblichen Geschlechts verteilen sich die Läsionen auf alle Altersstufen zwischen 5 und 81 Jahren, kommen jedoch überwiegend im 3. bis 7. Dezennium vor. Das Durchschnittsalter der Patienten liegt bei 42,3 Jahren. 83,3 % der Wachstumsprozesse entstehen im Handbereich, 74,7 % an den Fingern. An der unteren Extremität findet man 14 % der Läsionen.

d) Rezidive:
Nach unserer Kenntnis rezidivierten 7,7 % der Wucherungen (15 Fälle). Die rezidivierenden Wachstumsprozesse waren in 14 Fällen am Finger und in 1 Fall am Kniegelenk lokalisiert.

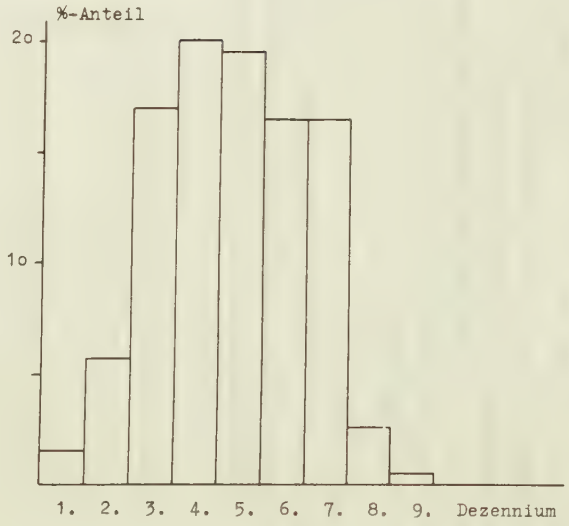
NODULÄRE TENOSYNOVITIS UND PIGMENTIERTE VILLONODULÄRE SYNOVITIS

Fallzahl (1972-1976) : 196

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,3

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG (prozentual)

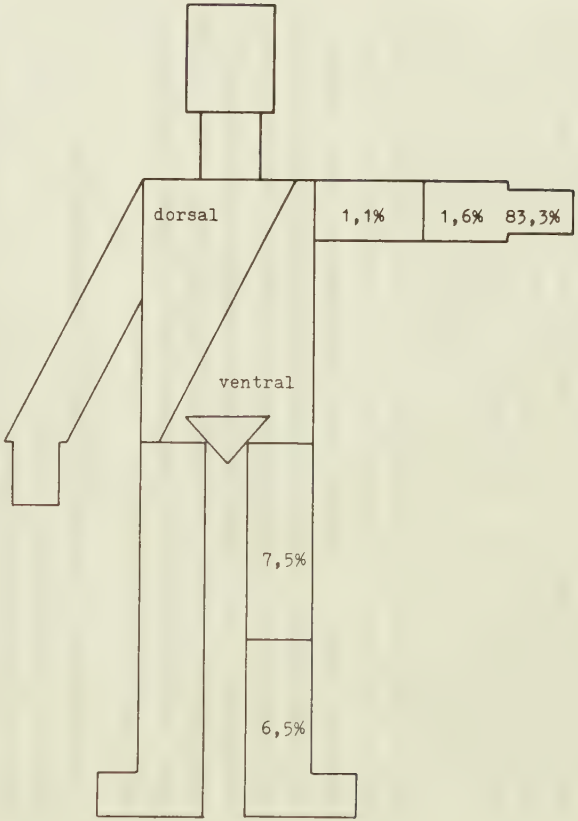


Fig. 39

3.7.15.2. Ganglion

a) Fallzahl: 996
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 14,22 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Mehr oder weniger zystisches, flüssigkeitsgefülltes Gebilde, das häufig an Aponeurosen und Sehnen vorkommt, aber nur selten mit einer Gelenkhöhle kommuniziert (ENZINGER et al., 1969). Nach neueren ultrastrukturellen Untersuchungen betrachtet man das Ganglion als das Produkt eines "adaptiven" Prozesses. Dieser hat die Bildung eines zusätzlichen Synovialorganes an einer Stelle besonderer mechanischer Belastung zum Ziele, wobei jedoch der hohe Differenzierungsgrad strukturell stabiler Synovialorgane nicht erreicht wird (PICKARTZ et al., 1977).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 40):
Fehlende Altersangabe: 8 Fälle
Fehlende Lokalisationsangabe: 45 Fälle
Die Geschlechtsverteilung der Patienten ist ausgeglichen. Das Ganglion kommt besonders im 2. bis 6. Dezennium vor. Die Altersspannweite reicht von 9 Monaten bis 83 Jahre. Das Durchschnittsalter beträgt 36,6 Jahre.
Am häufigsten wird das Ganglion im Handbereich beobachtet - 550 Fälle oder 57,8 % der Läsionen. Besonders stark ist dabei das Handgelenk betroffen - 296 Fälle. 39,2 % der Ganglien gehen von der unteren Extremität aus. Von diesen 373 Ganglien des Beines sind 253 in Kniegelenksnähe lokalisiert, und hiervon liegen wiederum 85 Läsionen meniskeal und 25 Läsionen parameniskeal. 3 Fälle oder 0,3 % der Ganglien gehen im Rumpfbereich, und zwar von der Clavicularregion aus.

d) Multiples Auftreten:
Von 11 Patienten wurden 2 Ganglien gleichzeitig eingesandt; darunter waren 4 Patienten mit symmetrischen Läsionen an beiden Handrücken, Handgelenken oder Kniegelenken.

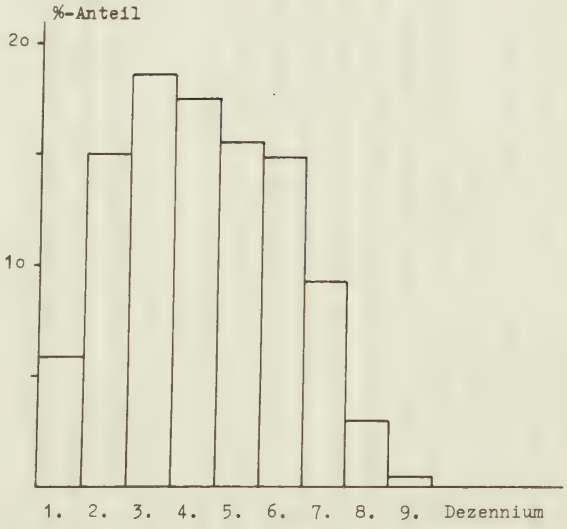
GANGLION

Fallzahl (1972-1976) : 996

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG (prozentual)

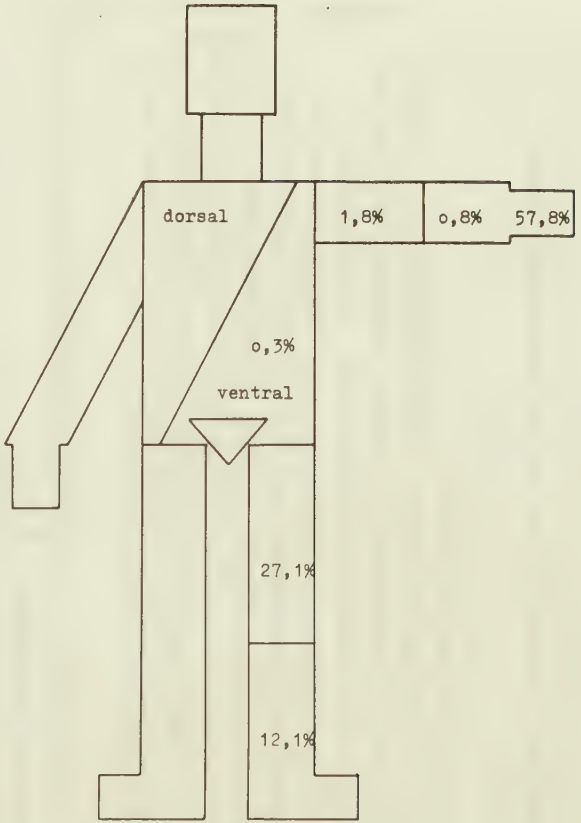


Fig. 40

e) Rezidive:
Das Ganglion rezidivierte - soweituns bekannt - in 7,2 % der Fälle.

3.7.15.3. Myositis ossificans

a) Fallzahl: 9
Prozentualer Anteil an den benignen Weichgewebstumoren: 0,13 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Gutartiger, reaktiver, nicht selten posttraumatischer Wachstumsprozeß aus einem zellreichen, fibrösen Gewebe mit Kollagenfaserbildung und aus einem osteoblastischen Gewebe mit regelhafter Osteoid- und Knochenbildung. Er muß differentialdiagnostisch vom Osteosarkom abgegrenzt werden (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 41):
Bis auf einen Fall betraf die Myositis ossificans ausschließlich Männer. Die Altersverteilung reicht von 20 bis 64 Jahren bei einem deutlichen Gipfel im 3. Dezennium. In der überwiegenden Zahl der Fälle am Oberschenkel gelegen, kommt die Myositis ossificans auch am Unterschenkel und Rücken vor.

d) Besonderheiten:
Laut klinischer Angabe trat die Myositis ossificans in 4 der 9 Fälle posttraumatisch auf. Bei 4 Patienten äußerte der Kliniker den Verdacht auf ein Sarkom.

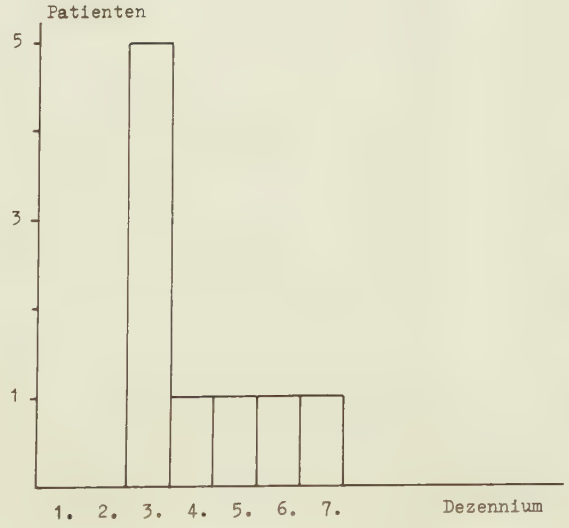
MYOSITIS OSSIFICANS

Fallzahl (1972-1976) : 9

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 8 : 1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

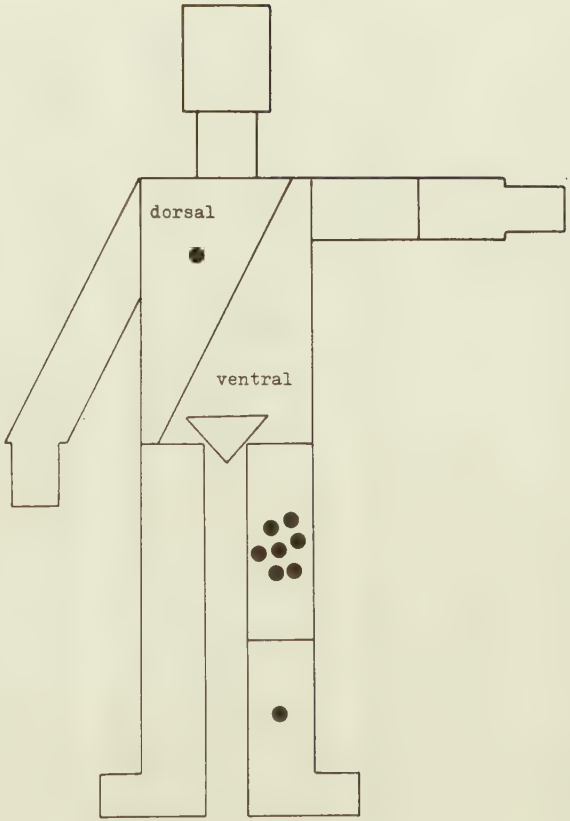


Fig. 41

3.7.16. Unklassifizierbare maligne Weichgewebstumoren

a) Fallzahl: 23
Prozentualer Anteil an den malignen Weichgewebstumoren: 13,5 %.

b) Definition und Abgrenzung:
Jeder maligne Primärtumor des Weichgewebes, der sich nicht in eine der oben beschriebenen Kategorien einordnen läßt (ENZINGER et al., 1969).

c) Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung (Fig. 42):
Fehlende Altersangabe: 2 Fälle
Unklassifizierbare maligne Weichgewebstumoren kommen bei Männern und Frauen gleichermaßen vor. Sie werden in allen Altersstufen zwischen 7 und 89 Jahren angetroffen, besonders häufig aber bei älteren Personen im 6. bis 9. Dezennium. Bevorzugte Lokalisationen sind der Retroperitonealraum und der Oberschenkel.

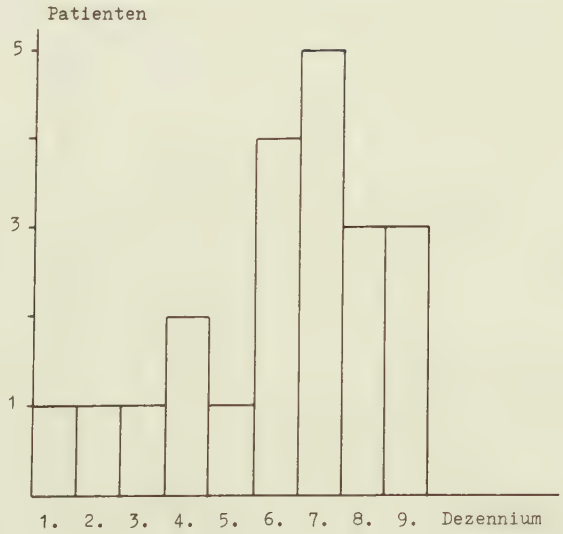
UNKLASSIFIZIERBARER MALIGNER WEICHGEWEBSTUMOR

Fallzahl (1972-1976) : 23

GESCHLECHTSVERTEILUNG

Männer : Frauen = 1 : 1,1

ALTERSVERTEILUNG



LOKALISATIONSVERTEILUNG

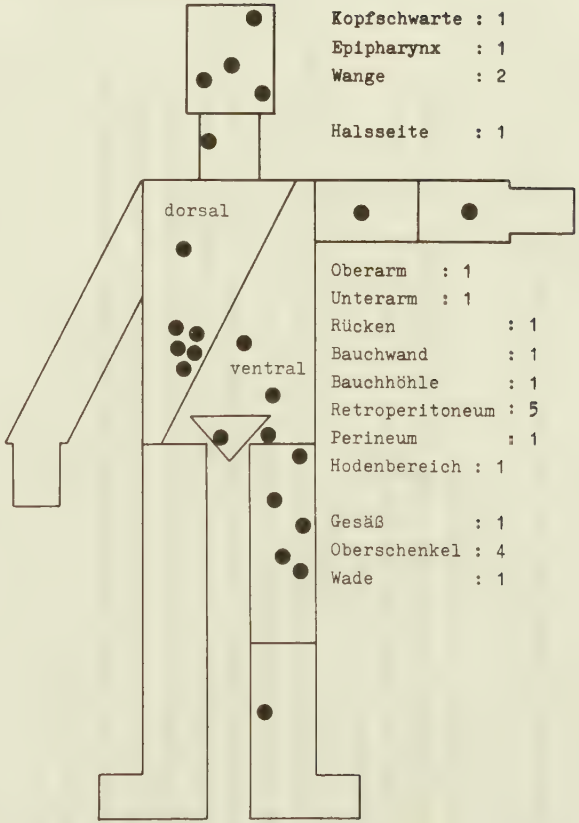


Fig. 42

4. DISKUSSION

4.1. Häufigkeit der Weichgewebstumoren

Sowohl Pack und Ariel als auch Gläser beklagen nach eingehender Durchsicht der Literatur, daß genaue Zahlen zu Häufigkeit und Aufkommen der Weichgewebstumoren weitgehend fehlen (PACK u. ARIEL, 1958; GLÄSER, 1974). So gibt Horn unter 159.402 Hospitaleinweisungen 1,6 % Patienten mit Weichgewebstumoren an (HORN, 1963). An der Chirurgischen Universitätsklinik Würzburg findet man Weichgewebstumoren bei 2,4 % der poliklinisch operierten Patienten (RINGLEIN, 1978). Nach einer Studie des Pathologischen Instituts der Universität München beträgt der Anteil der Weichgewebstumoren an 205.836 pathologisch-histologischen Einsendungen 2,86 % (MEISTER et al., 1978). Diese Zahl erlaubt den direkten Vergleich mit unserem Ergebnis, wonach Weichgewebstumoren 3,25 % des pathologisch-histologischen Einsendungsgutes ausmachen.

Der Anteil der Weichgewebsmalignome an einem klinischen Patientengut beträgt rund 0,1 % (GLÄSER, 1974; HORN, 1963) und entspricht in der Größenordnung unserer Angabe von 0,08 % an der Gesamtzahl pathologisch-histologischer Einsendungen. Die Seltenheit dieser bösartigen Neoplasien, welche etwa 1 % aller Malignomerkrankungen stellen (PACK u. ARIEL, 1958), wird hiermit erneut bestätigt.

Ein interessanter Vergleich bietet sich bei Betrachtung der Neuerkrankungsrate maligner Weichgewebstumoren an. Sie erreicht mit 26 bis 44 jährlich neu auftretenden Neoplasien ungefähr die Häufigkeit der Lymphogranulomatose, die nach einer Studie im Einzugsgebiet des Pathologischen Instituts Würzburg pro Jahr 16 bis 42 Patienten befällt (GALMBACHER, 1976).

Das Zahlenverhältnis der benignen zu den malignen Weichge-

webstumoren variiert bei einzelnen Autoren - je nach Untersuchungsmaterial und Definition des Weichgewebes - stark. Häufig werden in der Literatur die Zahlen von Stout mit 5 benignen Geschwülsten auf 1 malignen Tumor zitiert, obwohl er sie selbst als unrealistisch bezeichnet hat, da die Malignome durch zahlreiche konsiliarische Gutachten seines Instituts überrepräsentiert seien (STOUT, 1953; STOUT u. LATTES, 1967). Die Verhältnisangaben benigne zu maligne von 2 zu 1 (REME u. OTTO, 1974), 5 zu 1 (KERN, 1978) und 19 zu 1 (HORN, 1963) beruhen auf einem vorwiegend stationär behandelten Krankengut, während sich bei ambulanter Tumorentfernung das Verhältnis von 38 zu 1 ergibt (RINGLEIN, 1978). In zwei Untersuchungen, die jedoch nur die peripheren Weichteiltumoren - ohne die zahlreichen in Körperhöhlen lokalisierten Malignome - berücksichtigen, findet man bei Hermanek ein Verhältnis von 74 zu 1 bzw. 60 zu 1 (HERMANEK, 1974 u. 1977). Insofern dürfte unser Ergebnis mit einem Verhältnis von 40 zu 1, das erstmals anhand einer großen, nicht selektierten, sowohl ambulant als auch stationär behandelten Patientengruppe gewonnen wurde, einen aufschlußreichen Anhaltspunkt für weitere Untersuchungen geben.

4.2. Häufigkeitsverteilung der benignen Weichgewebstumoren

Unter den benignen Weichgewebstumoren sind die Tumoren des Fettgewebes (27,7 %) und die Tumoren des fibrösen Gewebes (26,2 %) am häufigsten; es folgen die fraglich neoplastischen Wucherungen (17,5 %) und die Tumoren der Blutgefäße (16,2 %). Diese Häufigkeitsverteilung deckt sich mit den Angaben von Stout, der 7337 Fälle mit gutartigen Weichgewebstumoren aufgeschlüsselt hat (STOUT, 1953). Im deutschen Schrifttum kommt Hermanek zu vergleichbaren Ergebnissen, mit der Einschränkung, daß hier die Tumoren des fibrösen Gewebes die Fettgewebstumoren leicht übertreffen (HERMANEK, 1974). Bünte et al. und Gläser ermittelten dagegen die Tumoren der Blut- und Lymphgefäße als häufigste Geschwulstform (BÜNTE et al., 1976 u. 1977; GLÄSER, 1967).

In der von der WHO autorisierten Klassifikation führen Enzinger et al. 79 verschiedene benigne Weichgewebstumorvarianten auf (ENZINGER et al., 1969). Diese Zahl ist - berücksichtigt man alle zusätzlichen Geschwulstbeschreibungen der Literatur - sicherlich noch größer. Unsere 7006 benignen Weichgewebstumoren verteilen sich auf 54 Diagnosen, was der Vielfalt dieser Geschwülste entspricht. Wie gezeigt werden konnte, ist jedoch die Häufigkeit der einzelnen Tumorformen recht unterschiedlich.

Jeweils einen Anteil von über 10 % stellen das Lipom (26,59 %), das Ganglion (14,22 %), das Hämangiom (13,72 %) und das Dermatofibrom (12,33 %). Sie machen zusammengenommen 67 % aller benignen Weichgewebstumoren aus. Diese quantitative "Bedeutung" der Lipome, Ganglione und Hämangiome wird von anderen Autoren ähnlich angegeben, während die Dermatofibrome dort meist seltener vorkommen (STOUT, 1953; HERMANEK, 1974; BÜNTE et al., 1976).

Hierzu muß man wissen, daß die Histogenese des Dermatofibroms - Synonyme sind Histiozytom, sklerosierendes Hämangiom und subepidermale, noduläre Fibrose - unterschiedlich interpretiert wird. Teils wird es als echtes Fibrom, teils als entzündliche fibromatöse Reaktion, teils als Variante der "histiozytären" Tumoren betrachtet, wodurch die histologische Klassifikation nicht immer einheitlich erfolgt (KATENKAMP u. STILLER, 1975; MACKENZIE, 1970; MEISTER et al., 1978; PACK u. ARIEL, 1958). Die Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung bei unseren Dermatofibromen zeigt jedenfalls durchaus spezifische Merkmale, die auffallend gut mit größeren Fallstudien über diesen Tumor übereinstimmen (BLACK et al., 1969; MEISTER et al., 1978).

Neben den vier bisher genannten Geschwülsten haben nur noch neun weitere Tumoren, die auch in der Literatur zu den häufigeren Weichgewebstumoren gezählt werden (STOUT, 1953; HERMANEK, 1974; BÜNTE et al., 1976; GLÄSER, 1974; PACK u. ARIEL, 1958) jeweils einen prozentualen Anteil von über 1 % an der

Gesamtzahl gutartiger Wachstumsprozesse (Tab. 15).

Tabelle 15: Tumoren mit einem Anteil von über 1 % an der Gesamtzahl benigner Weichgewebstumoren

Lipom (26,59 %); Ganglion (14,22 %); Hämangion (13,72 %); Dermatofibrom (12,33 %); Palmarfibromatose (5,22 %); Fibroma durum (4,98 %); Neurofibrom u. Neurilemom (4,78 %); Traumatisches Neurom (2,78 %); Noduläre Tenosynovitis u. villonoduläre, pigmentierte Synovitis (2,8 %); Fibroma molle (1,59 %); Hämangiom vom Granulationsgewebstyp (1,41 %); Leiomyom (1,37 %); Lymphangiom (1,23 %)

Diesen insgesamt dreizehn Diagnosen lassen sich 93 % aller benignen Weichgewebstumoren zuordnen. Die restlichen 7 % verteilen sich auf 41 verschiedene Tumortypen, die jeweils weniger als 1 % oder gar 0,1 % der gutartigen Weichgewebstumoren ausmachen (s.o. Tab. 3). Ihre Bedeutung für die Differentialdiagnose der benignen Proliferationen, speziell deren Abgrenzung zu den Malignomen, steht jedoch im umgekehrten Verhältnis zu ihrer Häufigkeit.

Unter ihnen befinden sich beispielsweise das intramuskuläre Lipom und das intramuskuläre Hämangiom, die schon aufgrund ihrer Lokalisation einen malignen Prozeß vortäuschen können (KINDBLOM et al., 1974; ALLEN u. ENZINGER, 1972). Übereinstimmend mit Kindblom et al. halten wir das intramuskuläre Lipom für den wohl häufigsten benignen Tumor der tiefen Weichgewebszonen (KINDBLOM et al., 1974).

Eine intramuskuläre Lage wird auch für das differentialdiagnostisch schwierige Myxom beschrieben (ENZINGER, 1965; MACKENZIE, 1970; KINDBLOM et al., 1974). Ackerman und Rosai schätzen, daß etwa 20 % der Myxome in der quergestreiften Muskulatur entstehen (ACKERMAN u. ROSAI, 1974). Bei uns machen die Myxome mit 20 Fällen 0,29 % der gutartigen Weichge-

webstumoren aus; 30 % der Myxome liegen intramuskulär.

Von den Fibromatosen, die mit den Malignomen ein infiltrierendes und teilweise rezidivierendes Wachstum gemeinsam haben, jedoch niemals metastasieren (STOUT u. LATTES, 1967; MACKENZIE, 1970; PRECHTEL u. MEISTER, 1970; ACKERMAN u. ROSAI, 1974), zählt lediglich die Palmarfibromatose zu den häufigen Weichgewebstumoren. Sie stellt bei uns 72 % der Fibromatosen, bei Prechtel und Meister 88 % (PRECHTEL u. MEISTER, 1970) und bei Hermanek sogar 90 % (HERMANEK, 1974).

Die restlichen zwölf Fibromatosen unserer Studie kommen weitaus seltener vor und haben durchweg einen Anteil unter 1 % oder unter 0,1 % an den benignen Weichgewebstumoren. Diese Zahlen vermitteln ein falsches Bild ihrer tatsächlichen Bedeutung für die Diagnostik. So werden einige zur Gruppe sogenannter "pseudosarkomatöser" Wachstumsprozesse gerechnet, da man sie histologisch zuweilen mit malignen Neoplasien verwechseln kann, obwohl ihr biologisches Verhalten eindeutig benigne ist (MEFFERT et al., 1971; DAHL u. ANGERWALL, 1977).

Als wichtigste Vertreter dieser "pseudosarkomatösen" Läsionen gelten die noduläre bzw. proliferative Fasziitis und die aggressive abdominelle bzw. extraabdominelle Fibromatose.

Bezogen auf die Gesamtzahl pathologisch-histologischer Einsendungen errechnen wir für die Fasziitis einen Anteil von 0,011 %; bei Meister liegt er in Höhe von 0,015 % und bei Bückmann in Höhe von 0,035 % (MEISTER, BÜCKMANN u. KONRAD, 1978). Außer den 24 Fällen dieses Wachstumsprozesses finden wir im Fünf-Jahres-Zeitraum 4 Fälle von proliferativer Myositis, die wahrscheinlich mit der Fasziitis eng verwandt ist (s.o.).

Der Anteil der aggressiven Fibromatose an unserem pathologisch-histologischen Einsendungsgut beträgt 0,008 %. Prechtel und Meister geben ihm mit 0,01 % an (PRECHTEL u. MEISTER, 1970).

Neben der nodulären bzw. proliferativen Fasziitis, der proli-

ferativen Myositis und der aggressiven Fibromatose werden meist noch das juvenile aponeurotische Fibrom, die Myositis ossificans, das kürzlich erst beschriebene spindelzellige Lipom (ENZINGER u. HARVEY, 1975) und das atypische Fibroxanthom, dessen Dignität - wie schon erläutert wurde (s.o.) - umstritten ist, als "pseudosarkomatös" charakterisiert. Zusammengenommen handelt es sich dabei um 62 Fälle unserer Studie, d.h. im Vergleich zu den 170 malignen Weichgewebstumoren ist ihre Zahl durchaus beachtlich. Laut Hermanek, der allerdings nur die peripheren Weichteile untersucht hat, sind die sogenannten "pseudomalignen" Läsionen sogar ebenso häufig wie die malignen Neoplasien (HERMANEK, 1977).

In Bezug auf die Häufigkeitsverteilung benigner Weichgewebstumoren kann man also folgendes festhalten: Trotz des Formenreichtums mesenchymaler Geschwülste läßt sich die überwiegende Zahl der Fälle mit relativ wenigen, gut bekannten Diagnosen beschreiben. Daneben gibt es zahlreiche Tumorarten, die insgesamt gesehen sehr selten sind. Die Kenntnis ihres Vorkommens ist jedoch besonders wichtig, da sie aufgrund von Lokalisation oder Histologie im vermehrten Maße Verwechslungsmöglichkeiten mit malignen Tumoren bieten können.

4.3. Häufigkeitsverteilung der malignen Weichgewebstumoren

Die Zahlen einzelner Autoren zur Häufigkeitsverteilung maligner Weichgewebstumoren weichen nicht selten voneinander ab und sind oftmals schwer vergleichbar, da Tumorklassifikation und Abgrenzung der Weichgewebsdefinition unterschiedlich erfolgen (GLÄSER, 1974).

Bei einem Anteil unklassifizierbarer Weichgewebsmalignome bis zu 36,4 % (PACK u. ARIEL, 1958) sind die Fibrosarkome, Liposarkome und Rhabdomyosarkome die häufigsten Tumorformen im anglo-amerikanischen Schrifttum (STOUT, 1953; PACK u. ARIEL, 1958; HORN, 1963; HARE u. CERNY, 1963; CANTIN et al., 1968; FERRELL u. FRABLE, 1972; MORTON, 1973; GERNER et al., 1975;

RUSSELL et al., 1977). Im deutschsprachigen Raum führen die Fibrosarkome die Rangliste der histogenetisch zu klassifizierenden Weichgewebsmalignome an, während die Liposarkome und Rhabdomyosarkome vergleichsweise unterrepräsentiert sind (HELLRIEGEL, 1957; BURKHARDT et al., 1968; GLÄSER, 1974; HERMANEK, 1974; KERN, 1978).

Wir finden in Übereinstimmung mit anderen Autoren das Liposarkom (20 %) als häufigsten malignen Weichgewebstumor (ACKERMAN u. ROSAI, 1974; HORN, 1963; MORTON, 1973; SHUMAN u. ANDERSON, 1977). Es folgen das Fibrosarkom (14,1 %) und die Gruppe der unklassifizierbaren malignen Weichgewebstumoren (13,5 %), die in der von Enzinger et al. angegebenen Größenordnung liegt (ENZINGER et al., 1969).

Das Dermatofibrosarcoma protuberans, welches bei uns mit einem Anteil von 10,6 % an vierter Stelle der Häufigkeitsskala rangiert, wird wegen seiner geringen Malignität nur in wenigen Weichgewebssarkomstudien berücksichtigt. Die Prozentzahlen schwanken dabei zwischen 3 und 13,7 % (HARE u. CERNY, 1963; PACK u. ARIEL, 1958; KREMITZ u. SHAVER, 1963; FERRELL u. FRABLE, 1972).

Die malignen Tumoren sympathischer Ganglien - Neuroblastom und Ganglioneuroblastom - sucht man in fast allen Weichgewebstumorstudien vergebens. Da sie die dritthäufigste maligne Erkrankung im Kindesalter darstellen (WÜNDISCH, 1977), ist unsere Fallzahl von 14 Neoplasien (8,2 %) sicher nicht zu hoch.

Das Rhabdomyosarkom zählt in unserer Untersuchung zu den häufigen Weichgewebsmalignomen (7,1 %). In der angloamerikanischen Literatur wird sein Anteil meist noch höher angegeben und erreicht - zwischen 8 % und 20 % schwankend - nicht selten die Häufigkeit der Lipo- und Fibrosarkome (PACK u. ARIEL, 1958; CANTIN et al., 1968; HORN, 1963; KEYHANI u. BOOHER, 1968; FERRELLu. FRABLE, 1972; GERNER et al., 1975; GLÄSER, 1974; RUSSELL et al., 1977). Üblicherweise unterscheidet man unter den Rhabdomyosarkomen die juvenilen embryonalen und al-

veolären Formen sowie den adulten pleomorphen Typ, der im Gegensatz zu den ersten beiden vorwiegend im Erwachsenenalter vorkommt (STOUT u. LATTES, 1967; SHUMAN u. ANDERSON, 1977). Wir finden in unserer Studie kein einziges pleomorphes Rhabdomyosarkom, obwohl es nach einigen Autoren die häufigste Variante der Rhabdomyosarkome darstellen soll (PACK u. ARIEL, 1958; MORTON, 1973; GLÄSER, 1974; SULSER, 1978) und Keyhani und Booher für diesen Tumortyp einen Anteil von 10 bis 20 % an der Gesamtzahl der Weichgewebssarkome annehmen (KEYHANI u. BOOHER, 1968). Ackerman und Rosai deuten hier eine Trendwende an. Wie auch Shuman und Anderson vertreten sie die Auffassung, daß nach neueren Erkenntnissen die pleomorphen Rhabdomyosarkome eher selten sind und ihre Diagnose bei fehlender Querstreifung der Tumorzellen mit großer Vorsicht gestellt werden sollte (ACKERMAN u. ROSAI, 1974; SHUMAN u. ANDEROSN, 1977). Weiss und Enzinger fordern für die Klassifikation dieses - ihrer Meinung nach - extrem seltenen Tumors den lichtmikroskopischen Nachweis von Querstreifung und sehen einen Gutteil der pleomorphen Rhabdomyosarkome älterer Untersuchungen als maligne fibröse Histiozytome an (WEISS u. ENZINGER, 1978).

Diese malignen fibrösen Histiozytome, die O'Brien und Stout 1964 erstmals beschrieben haben (O'BRIEN u. STOUT, 1964), gewinnen in der Weichgewebstumorklassifikation der letzten Jahre zunehmend an Bedeutung. Einer umfangreichen Studie zufolge sind 10,5 % von 1215 Weichgewebsmalignomen dieser Gruppe zuzuordnen (RUSSELL et al., 1977). Wir klassifizieren 6,5 % unserer malignen Neoplasien als maligne fibröse Histiozytome. Ungeachtet der Problematik ihrer Histogenese, handelt es sich also um eine relativ häufige Geschwulstform.

Der Anteil der Synovialsarkome an den bösartigen Weichgewebstumoren wird in größeren Fallstudien zwischen 2,5 % und 13,3 % angegeben (STOUT, 1953; PACK u. ARIEL, 1958; HORN, 1963; HARE u. CERNY, 1963; CADMAN et al., 1965; CANTIN et al., 1968; FERRELL u. FRABLE, 1972; MORTON, 1973; RUSSELL et al., 1977). Wir finden einen Anteil von 4,1 % dieser Neoplasie. Sie kommt da-

mit etwa in der gleichen Größenordnung wie die malignen Mesotheliome vor (4,7 %), die ähnlich strukturiert sind.

Die malignen Schwannome sind bei uns etwas seltener als das Synovialsarkom, was sich mit den Erfahrungen anderer Autoren deckt (PACK u. ARIEL, 1958; CANTIN et al., 1968; MORTON, 1973; RUSSELL et al., 1977).

Soweit Angaben aus der Literatur vorliegen, beträgt der Anteil der malignen Hämangioperizytome an den Weichgewebssarkomen meist 2,5 % (STOUT, 1953; HORN, 1963; FERRELL u. FRABLE, 1972). Dies ist mit unserem Ergebnis von 2,9 % vergleichbar. Allerdings kommt bei Russell et al. nur ein malignes Hämangioperizytom auf 1215 maligne Weichgewebstumoren (RUSSELL et al., 1977). Leider läßt sich das biologische Verhalten der Hämangioperizytome unter dem Mikroskop nicht immer klar beurteilen (STOUT u. LATTES, 1967). Die Häufigkeit der malignen Formen hängt also nicht zuletzt davon ab, ob eine eindeutige Dignitätsaussage überhaupt möglich ist. Neben den fünf malignen Hämangioperizytomen finden wir sechs benigne Hämangioperizytome und fünf Hämangioperizytome unklarer Dignität. In der Studie von McMaster et al. sind bei 60 Hämangioperizytomen 32 maligne, 12 benigne und 16 unklarer Dignität (Mc MASTER et al., 1975). Dagegen kommen Enzinger und Smith in ihrer Analyse zu dem Schluß, daß benigne Hämangioperizytome die malignen Formen zahlenmäßig übertreffen (ENZINGER u. SMITH, 1976). Wir erwarten bei unseren fünf Hämangioperizytomen unklarer Dignität eher einen gutartigen als einen bösartigen Verlauf, so daß die biologisch malignen Hämangioperizytome in der Minderzahl bleiben dürften.

Das maligne Hämangioendotheliom kommt bei Stout mit 2,5 % etwa in der gleichen Frequenz wie das maligne Hämangioperizytom vor (STOUT, 1953). Wir registrierten lediglich einen Fall (0,6 %).

Während Pack und Ariel unter 717 Weichgewebssarkomen kein einziges Leiomyosarkom angeben (PACK u. ARIEL, 1958), berichten

andere Autoren recht beachtliche Prozentanteile von 6,5 % und 8,5 % (STOUT, 1953; HORN, 1963; RUSSELL et al., 1977). Ackerman und del Regato führen das Leiomyosarkom als zweithäufigstes Weichgewebsmalignom des Retroperitonealraumes nach dem Liposarkom an (ACKERMAN u. DEL REGATO, 1977). Vergleichsweise gering ist die Zahl unserer Leiomyosarkome (1,8 %); keines nimmt im Retroperitoneum seinen Ursprung.

Das maligne Mesenchymom wird den seltenen Weichgewebssarkomen zugerechnet (RUSSELL et al., 1977) oder fehlt in eingen Untersuchungen gänzlich (HORN, 1963; CANTIN et al., 1968). Nur bei Stout, der diesen Tumor erstmals beschrieb, und bei Gary-Bobo, J., und Gary-Bobo, A., trifft man es häufiger an (STOUT, 1953; GARY-BOBO,J., u. GARY-BOBO,A., 1976). Stout und Lattes vermuten wahrscheinlich zu Recht, daß die meisten Malignome mit verschiedenen Gewebsanteilen nach der hervorstechenden Komponente benannt werden und nur wenige Begutachter die Bezeichnung "malignes Mesenchymom" anwenden (STOUT u. LATTES, 1967). Wir halten die Diagnose keineswegs für überflüssig, beschränken sie jedoch auf einen Fall unserer Untersuchung, bei dem sich drei quantitativ gleich starke Gewebskomponenten eindeutig identifizieren lassen.

Vereinzelte Fälle des alveolären Weichteilsarkoms kommen in zahlreichen Weichgewebssarkomstudien vor (STOUT, 1953; KREMITZ u. SHAVER, 1963; CANTIN et al., 1968; MORTON, 1973; FERRELL u. FRABLE, 1972; RUSSELL et al., 1977). Wir können einen Fall dieses Tumors (0,6 %) vermerken.

Bei dem malignen Granularzelltumor unserer Untersuchung dürfte es sich jedoch um eine ausgesprochene Rarität handeln (CADOTTE, 1974).

4.4. Geschlechtsverteilung bei benignen Weichgewebstumoren

Die Geschlechtsverteilung der Patienten mit benignen Weichgewebstumoren ist weitgehend ausgeglichen. Bedeutsam für dieses

Resultat mag sein, daß sich unsere Lipome, welche ein Viertel aller gutartigen Weichgewebstumoren stellen, zu fast gleichen Anteilen auf beide Geschlechter verteilen, während in der Literatur ein klares Überwiegen des weiblichen Geschlechts festgestellt wird (PACK u. ARIEL, 1958; GLÄSER, 1974; BÜNTE et al., 1977). Nach unserer Überzeugung, die sich auf die Auswertung von 1863 Lipomen gründet, scheint diese weit verbreitete Ansicht fraglich zu sein.

4.5. Geschlechtsverteilung bei malignen Weichgewebstumoren

Die malignen Weichgewebstumoren werden in unserem Untersuchungsgut bei Frauen etwas häufiger als bei Männern beobachtet. Eine klare Geschlechtsdominanz liegt jedoch nicht vor. Bisher wird in größeren Untersuchungen eher eine leichte Bevorzugung des männlichen Geschlechts berichtet (PACK u. ARIEL, 1958; GARY-BOBO,J., u. GARY-BOBO,A., 1976; RUSSELL et al., 1977). Laut Zeitler muß bei solchen Feststellungen die Bevölkerungsstruktur mitberücksichtigt werden. Bezogen auf die Gesamtheit der Frauen und Männer eines definierten Gebietes findet er bei beiden Geschlechtern ein gleich großes Aufkommen der Weichteilsarkome (ZEITLER, 1959).

Anhand unserer Ergebnisse gewinnt man den Eindruck, daß im ersten Dezennium Mädchen dreimal häufiger an Weichgewebsmalignomen erkranken als Jungen. Die mit Abstand häufigsten bösartigen Weichgewebsneoplasien dieser Altersgruppe sind das Neuroblastom, das Ganglioneuroblastom und das embryonale Rhabdomyosarkom, die wir vorwiegend beim weiblichen Geschlecht registrieren. Dieses Ergebnis steht im Widerspruch zur Literatur, wo für diese Tumoren keine Geschlechtsprävalenz oder am ehesten eine Dominanz der Knaben angegeben wird (GLÄSER, 1974; LIEBNER, 1976; VAAGE et al., 1977). Auch in der Untersuchung von Russell et al. kommen Weichgewebsmalignome bei Jugen unter 15 Jahren zahlreicher als bei Mädchen gleichen Alters vor (RUSSELL et al., 1977).

4.6. Altersverteilung bei Patienten mit benignen Weichgewebstumoren

Eine Aufschlüsselung des Alters aller Patienten mit benignen Weichgewebstumoren innerhalb eines bestimmten Untersuchungsgutes wurde - soweit uns bekannt ist - bisher noch nicht publiziert. Obwohl die Interpretation einer solchen Verteilungskurve etwas problematisch ist, da die Ergebnisse einer durchaus heterogenen Gruppe gutartiger Tumoren und tumorartiger Läsionen zusammengefaßt wiedergegeben werden, erlaubt sie drei bemerkens- und deshalb mitteilenswerte Schlußfolgerungen.

1.) Die benignen Weichgewebsgeschwülste kommen bei Frauen später als bei Männern vor. Beim weiblichen Geschlecht liegt der Altersgipfel im 6., beim männlichen Geschlecht im 4. Dezennium.

2.) Die benignen Weichgewebstumoren treten insgesamt gesehen früher auf als die malignen. Bis zum 60. Lebensjahr werden 81 % der gutartigen, doch nur 56 % der bösartigen Geschwülste beobachtet.

3.) Das Verhältnis der Anzahl benigner zu der Anzahl maligner Weichgewebstumoren ist in den einzelnen Lebensdekaden sehr unterschiedlich. Im Durchschnitt sind die gutartigen Wachstumsprozesse zwar vierzigmal häufiger als die bösartigen Neoplasien, doch beträgt das Verhältnis benigne zu maligne im 1. Dezennium 13 zu 1, im 7. Dezennium 28 zu 1, im 8. Dezennium 11 zu 1 und im 9. Dezennium 4 zu 1. Weichgewebstumoren, die vor dem 10. oder nach dem 60. Lebensjahr auftreten, erweisen sich also häufiger als maligne denn Tumoren der mittleren Lebensabschnitte. Die Forderung von Kern, jeden Weichgewebstumor bis zum Beweis des Gegenteils als bösartig anzusehen (KERN, 1977), hat nach unseren Ergebnissen im Kindesalter und im Senium ihre besondere Berechtigung.

Die Altersverteilungen der Tumorträger bei den einzelnen benignen Weichgewebsproliferationen weichen von den Literaturangaben nur unbedeutend ab (GLÄSER, 1974).

Eine Ausnahme bilden die Hämangiome. Einerseits stellen sie zwar den häufigsten konnatalen Weichgewebstumor in unserer Untersuchung dar, andererseits verteilen sie sich jedoch nahezu gleichmäßig auf das 1. bis 7. Dezennium und kommen selbst noch im 8. und 9. Dezennium vor. Die meisten Autoren finden dagegen einen klaren Häufigkeitsgipfel in der ersten Lebensdekade (GLÄSER, 1974), wo laut Bünte et al. über 50 % der Hämangiome beobachtet werden (BÜNTE et al., 1977). Zudem ist nach diesen Autoren die Geschlechtsprävalenz für das weibliche Geschlecht deutlicher ausgeprägt als nach unseren Ergebnissen. Die Lokalisationsverteilung der Hämangiome stimmt bei ihnen hingegen mit unseren Befunden überein.

Für diese Abweichung zum Schrifttum seien folgende Erklärungsmöglichkeiten angeführt: Zum einen entgehen vielleicht zahlreiche Hämangiome des Kindesalters einer pathologisch-histologischen Diagnostik, da nicht selten eine spontane Remission der Geschwülste bis zum 10. Lebensjahr abgewartet wird (GLÄSER, 1974). Angiomatöse Tumoren ohne Remission werden dann - trotz ihres frühkindlichen Auftretens - erst im fortgeschrittenen Alter entfernt, beispielsweise aus kosmetischen Gründen oder wegen aufkommender Zweifel an der Dignität. Zum anderen könnte es sich bei nicht wenigen "Hämangiomen" des Erwachsenen um angiomatöse Granulationsgeschwülste im Sinne eines Granuloma pyogenicum oder teleangiectaticum handeln. Zwar führen wir diese beiden Läsionen unter dem Begriff "Hämangiom vom Granulationsgewebstyp" eigens auf, doch scheint ihr Anteil von 1,41 % an den benignen Weichgewebstumoren eher zu niedrig als zu hoch zu sein. Ihre Abgrenzung zum Hämangiom ist jedenfalls histologisch nicht ganz einfach und muß sich nicht selten auf das Alter des Beginns und die Wachstumsgeschwindigkeit gründen (ENZINGER et al., 1969). Darüber hinaus wäre auch ein Vorkommen der Hämangiome in allen Lebensaltern denkbar, ohne daß diese Tatsache bisher genügend berücksichtigt wurde.

4.7. Altersverteilung bei Patienten mit malignen Weichgewebstumoren

Allgemein lassen statistische Untersuchungen zum Sarkomproblem folgenden Schluß zu: Mesenchymale Malignome verteilen sich zwar kontinuierlicher über alle Altersstufen als Karzinome und treten verhältnismäßig häufiger als diese bereits im frühen und mittleren Lebensalter auf, doch nimmt ihre Häufigkeit wie bei den epithelialen Malignomen mit dem Alter zu und gipfelt erst jenseits des 60. Lebensjahres. Dies wird insbesondere bei den Weichteilsarkomen beobachtet (ZEITLER, 1959; OTT u. FREY, 1960).

Unsere Ergebnisse bestätigen diese Aussage voll und ganz. In Zahlen ausgedrückt, kommen 19 % der malignen Weichgewebstumoren vor dem 20. Lebensjahr vor, zwischen 20 und 50 Jahren treten 23 % der Neoplasien auf und mehr als die Hälfte der Erkrankungen (58 %) werden jenseits des 50. Lebensjahres beobachtet. Neben einem kleineren Gipfel im 1. Dezennium finden wir das Maximum des Auftretens in der 7. und 8. Lebensdekade. Russell et al. beobachten vergleichsweise 15 % der Weichgewebsmalignome vor dem 15. Lebensjahr, 49 % zwischen 15 und 54 Jahren und 35 % nach dem 55. Lebensjahr (RUSSELL et al., 1977). Auch hier zeichnet sich eine zunehmende Häufigkeit im höheren Lebensalter ab und die Altersverteilung gipfelt bei Patienten über 55 Jahren. Es ist jedoch nicht zu übersehen, daß in dieser Studie die mittleren Lebensdekaden häufiger als bei uns betroffen sind und das Durchschnittsalter mit 42,9 Jahren unter unserer Angabe von 48,4 Jahren liegt.

Dieses, im Gegensatz zu Literaturangaben, höhere Alter der Patienten mit Weichgewebsmalignomen läßt sich auch bei Betrachtung einzelner Tumortypen in unserem Untersuchungsgut demonstrieren.

So wird das Durchschnittsalter bei Dermatofibrosarkomen von Taylor und Helwig mit 27,3 Jahren (TAYLOR u. HELWIG, 1962),

von Mackenzie mit 39 Jahren (MACKENZIE, 1970) und von Pack und Ariel mit 44,3 Jahren (PACK u. ARIEL, 1958) angegeben, während wir hierbei 50,9 Jahre errechnet haben.

Pack und Ariel finden das Durchschnittsalter ihrer Fibrosarkompatienten bei 39,4 Jahren (PACK u. ARIEL, 1958), van der Werf-Messing und van Unnik bei 42,9 Jahren (VAN DER WERF-MESSING u. VAN UNNIK, 1965) und Pritchard et al. bei 47,7 Jahren (PRITCHARD et al., 1974). In unserer Studie beträgt es 63,3 Jahre.

Liposarkome kommen nach anderen Autoren vorwiegend in der 4. bis 6. Lebensdekade vor, die Patienten sind durchschnittlich 50 Jahre alt (DAS GUPTA, 1970; KINDBLOM et al., 1975). Indessen liegt der Altersgipfel bei unseren Liposarkompatienten im 7. und 8. Dezennium und ihr Durchschnittsalter beträgt 59,3 Jahre.

Laut Weiss und Enzinger erreichen maligne fibröse Histiozytome den Häufigkeitsgipfel im Alter zwischen 50 und 70 Jahren (WEISS u. ENZINGER, 1978). Unseren Ergebnissen zufolge sind sie zwischen dem 60. und 80. Lebensjahr am häufigsten.

Prinzipiell gilt, daß das Auftreten der wichtigsten Weichgewebsmalignomarten nicht auf bestimmte Altersgruppen beschränkt bleibt. So kommen Liposarkome, Fibrosarkome, Dermatofibrosarkome, Rhabdomyosarkome, maligne fibröse Histiozytome, Synovialsarkome, maligne Schwannome und maligne Hämangioperizytome in allen Lebensdezennien vor (KINDBLOM et al., 1975; VAN DER WERF-MESSING u. VAN UNNIK, 1965; TAYLOR u. HELWIG, 1962; SHUMAN u. ANDERSON, 1977; WEISS u. ENZINGER, 1978; HAJDU et al., 1977; GHOSH et al., 1973; ENZINGER u. SMITH, 1976). Auch die malignen Tumoren sympathischer Ganglien werden außer bei Kindern vereinzelt bei Erwachsenen beobachtet (GLÄSER, 1974).

Entsprechend ergeben sich ausgesprochen große Altersspannweiten für das Liposarkom (14-86 Jahre), das Fibrosarkom (24-87 Jahre), das Dermatofibrosarcoma protuberans (15-85 Jahre), das maligne fibröse Histiozytom (22-80 Jahre), das Synovial-

sarkom (8-78 Jahre) und das maligne Hämangioperizytom (23-72 Jahre). Die Altersverteilung der Rhabdomyosarkome reicht, obwohl wir keinen Tumor des adulten pleomorphen Typs vermerken, immerhin bis 38 Jahre und auch bei den malignen Tumoren sympathischer Ganglien sahen wir ein Ganglioneuroblastom im Alter von 60 Jahren.

Trotzdem sind die Altersverteilungen der einzelnen Weichgewebsmalignomarten keineswegs ausgeglichen und zeigen nicht selten eine deutliche Bevorzugung bestimmter Altersgruppen. Anhand unserer Ergebnisse lassen sich folgende Aussagen treffen: Neben den malignen Tumoren sympathischer Ganglien - Neuroblastom und Ganglioneuroblastom - ist das embryonale Rhabdomyosarkom der häufigste maligne Weichgewebstumor des Kindesalters. Hingegen führt das Liposarkom ab dem 40. Lebensjahr die Rangliste der Weichgewebsmalignome an und ist damit der häufigste maligne Weichgewebstumor des Erwachsenen. Ackerman und Rosai berichten die gleichen Ergebnisse (ACKERMAN u. ROSAI, 1974). Zu den typischen Weichgewebstumoren des Erwachsenen zählt nach unserer Erfahrung auch das Fibrosarkom, welches ab dem 50. Lebensjahr nach dem Liposarkom an zweiter Stelle der Häufigkeitsskala rangiert. Analog liegt der Erkrankungsgipfel in größeren Fibrosarkomstudien zwischen 40 und 70 Jahren (VAN DER WERF-MESSING u. VAN UNNIK, 1965; PRITCHARD et al., 1974; MACKENZIE, 1970).

4.8. Lokalisationsverteilung maligner Weichgewebstumoren

Eine genaue Lokalisationsverteilung maligner Weichgewebstumoren wird unseres Wissens nur bei Russell et al. angegeben (RUSSELL et al., 1977). Tabelle 16 stellt unsere Ergebnisse den Ergebnissen dieser Studie gegenüber.

Die Häufigkeit der Weichgewebsmalignome an Kopf und Hals sowie im Retroperitonealraum stimmt dabei gut überein. Zudem wird bestätigt, daß die Neoplasien am Bein etwa dreifach häufiger als am Arm vorkommen. Während jedoch unsere Fälle zu

Tabelle 16: Prozentuale Lokalisationsverteilung maligner Weichgewebstumoren nach Russell et al. und eigenem Material

	Russell et al.	Eigenes Material
Anzahl der Fälle	1211	170
Kopf und Hals	14,6 %	15,3 %
Rumpf	31,7 %	41,2 %
Retroperitoneum	13,0 %	15,3 %
Extremitäten	53,7 %	40,6 %
Untere Extremität	40,4 %	29,4 %
Obere Extremität	13,3 %	11,2 %
Genitalbereich	keine Angabe	2,9 %

nahezu gleichen Anteilen an Extremitäten oder Rumpf lokalisiert sind, werden nach Russell et al. die Extremitäten bevorzugt befallen. Immerhin kann man annehmen, daß kaum mehr als die Hälfte aller Weichgewebsmalignome an den Gliedmaßen ihren Ursprung nehmen. Einer radikalen chirurgischen Therapie, die im Extremitätenbereich am ehesten verwirklicht werden kann, sind folglich allein aufgrund der Tumorlokalisation Grenzen gesetzt.

Richten wir nun den Blick auf die Lokalisationsverteilung der wichtigsten Weichgewebsmalignomformen.

Das bevorzugte Auftreten des embryonalen Rhabdomyosarkoms im Kopfbereich - speziell in der Orbita - ist allgemein bekannt (ACKERMAN u. ROSAI, 1974; SHUMAN u. ANDERSON, 1977; LIEBNER, 1976; SULSER, 1978) und wird durch unsere Zahlen erneut bestätigt. Wir meinen, daß das embryonale Rhabdomyosarkom das häufigste Weichgewebsmalignom des Kopfes sein dürfte. Gestützt wird diese Vermutung durch die Angaben von Russell et al., wonach maligne Weichgewebstumoren von Kopf und Hals zu fast 50 % Rhabdomyosarkome sind (RUSSELL et al., 1977).

Das Dermatofibrosarcoma protuberans wird typischerweise in den oberflächlichen Rumpfabschnitten angetroffen (TAYLOR u. HELWIG, 1962; BURKHARDT et al., 1966; MACKENZIE, 1970; MORTON, 1973; DAS GUPTA u. GHOSH, 1975). Die Hälfte unserer Dermatofibrosarkome gehen von der Rumpfwand aus, womit sie die häufigsten Weichgewebsmalignome dieser Region sind.

Die Mehrzahl der Liposarkome verteilt sich auf untere Extremität und Retroperitonealraum, während die obere Extremität vergleichsweise selten befallen wird (ENZINGER u. WINSLOW, 1962; KINDBLOM et al., 1975; SHUMAN u. ANDERSON, 1977). Von unseren 34 Liposarkomen liegen 14 am Bein, 8 retroperitoneal und nur 2 am Arm. Hiermit ist das Liposarkom, wie auch von Russell et al. mitgeteilt wird (RUSSELL et al., 1977), der häufigste maligne Weichgewebstumor der unteren Extremität. Darüber hinaus stellt es bei uns - sieht man von den malignen Tumoren der sympathischen Ganglien einmal ab - den größten Teil der Weichgewebssarkome im Retroperitoneum. Auch Ackerman und del Regato betrachten es als wichtigstes Malignom des retroperitonealen Weichgewebes (ACKERMAN u. DEL REGATO, 1977).

Bemerkenswerte Unterschiede bestehen dabei zwischen den einzelnen Liposarkomtypen. Übereinstimmend mit Kindblom et al. stellen Enzinger und Winslow folgendes fest: Patienten mit einem Liposarkom der unteren Gliedmaße sind signifikant jünger als solche mit retroperitonealen Liposarkomen, und myxoide sowie rundzellige Formen treten früher auf als pleomorphe und gutdifferenzierte Typen (ENZINGER u. WINSLOW, 1962; KINDBLOM et al., 1975). Nach unseren Untersuchungen lassen sich beide Beobachtungen gut miteinander in Einklang bringen. So errechnen wir für myxoide Liposarkome und für Mischformen mit myxoider und rundzelliger Komponente ein jüngeres Durchschnittsalter als für alle übrigen Formen dieses Tumors. Darüber hinaus stellen Liposarkome mit myxoiden Arealen die meisten unserer Fälle an der unteren Extremität, während die pleomorphen Varianten vorzugsweise retroperitoneal lokalisiert sind.

Das Fibrosarkom findet man nur selten in Körperhöhlen, son-

dern meist im Bereich von Extremitäten und externen Weichgeweben des Rumpfes (STOUT u. LATTES, 1967; DAS GUPTA u. GHOSH, 1975; ACKERMAN u. DEL REGATO, 1977). Zwar ist in fast allen Studien das Bein die Hauptlokalisation, doch wird es im Gegensatz zum Liposarkom auch relativ häufig am Arm angetroffen (VAN DER WERF-MESSING u. VAN UNNIK, 1965; PRITCHARD et al., 1974). Von unseren 24 Fibrosarkomen liegen nur 3 Fälle in Rumpfhöhlen, davon 1 Fall retroperitoneal. 10 Fälle sind am Bein und 7 Fälle am Arm lokalisiert. Damit ist das Fibrosarkom nach dem Liposarkom der zweithäufigste maligne Weichgewebstumor der unteren Extremität und der häufigste an der oberen Extremität. Russell et al. kommen zu den gleichen Ergebnissen (RUSSELL et al., 1977). Insgesamt gesehen führen bei uns die Fibrosarkome, wie bereits Ackerman und del Regato vermerken (ACKERMAN u. DEL REGATO, 1977), die Rangliste der Weichgewebssarkome an den Gliedmaßen an und stellen dort rund ein Viertel der Fälle.

Die Erfahrung, daß maligne Mesotheliome weitaus häufiger in der Brust- als in der Bauchhöhle ihren Ursprung nehmen (STOUT u. LATTES, 1967; WEICKSEL, 1977), können wir anhand unserer Ergebnisse bestätigen. Die Hälfte aller Weichgewebsmalignome der Brusthöhle sind bei uns maligne Mesotheliome.

Im Gegensatz zur abdominellen Lokalisation, wo die malignen Tumoren sympathischer Ganglien mit zu den häufigsten Weichgewebsmalignomen zählen, beobachten wir diese Tumoren thorakal nur selten. Von unseren 14 Fällen liegen lediglich 4 im Brustraum. Ein umgekehrtes Verteilungsmuster ergibt sich für das benigne Ganglioneurom, das überwiegend im Thoraxbereich vorkommt. Diese Erkenntnisse sind keineswegs neu (PACK u. ARIEL, 1958; GLÄSER, 1974; WÜNDISCH, 1977). Sie gewinnen jedoch aus zwei Gründen besonders an Bedeutung: Erstens soll ein zervikothorakaler Ursprung die Prognose der Neuroblastome günstig beeinflussen (VAAGE et al., 1977) und zweitens wird eine Ausreifung der malignen Ganglientumoren - Neuroblastom und Ganglioneuroblastom - zum benignen Ganglioneurom diskutiert (GLÄSER, 1974; WÜNDISCH, 1977). Es wäre also interessant zu

untersuchen, ob bei den thorakalen Ganglientumoren die Ausreifungstendenz größer als bei den abdominalen ist und von daher gesehen die Prognose günstig beeinflußt wird.

Für die malignen fibrösen Histiozytome ermitteln wir keine ausgesprochene Vorzugslokalisation. Wir finden sie etwas häufiger in den kaudalen Rumpfhöhlen und am Bein als an anderen Körperstellen. Nach Weiss und Enzinger nimmt die Mehrzahl dieser Tumoren an der unteren Extremität ihren Ursprung; Bauchhöhle und Retroperitonealraum sind die dritthäufigsten Lokalisationen (WEISS u. ENZINGER, 1978).

Das Synovialsarkom, das alveoläre Rhabdomyosarkom und auch das maligne Hämangioperizytom kommen in unserer Studie vorwiegend an den Extremitäten vor, was sich mit den Angaben anderer Autoren deckt (CADMAN et al., 1965; HAJDU et al., 1977; ENZINGER u. SHIRAKI, 1969; SHUMAN u. ANDERSON, 1977; ENZINGER u. SMITH, 1976). Unsere Fallzahlen sind jedoch, wie auch bei den restlichen Weichgewebsmalignomen, zu gering, um relevante Schlußfolgerungen im Hinblick auf die Lokalisationsverteilung zuzulassen.

4.9. Probleme der Differentialdiagnose bei Weichgewebstumoren

Die Ergebnisse dieser Untersuchung verdeutlichen anhand eines großen, nicht-selektierten Materials aus der täglichen pathologisch-histologischen Begutachtungspraxis folgende Tatsachen:

Sie belegen die Vielfalt der Weichgewebstumoren und das Vorkommen nahezu aller von der Weltgesundheitsorganisation (ENZINGER et al., 1969) aufgeführten Tumorformen innerhalb des Fünf-Jahres-Zeitraumes. Darüber hinaus zeigen sie die stark differierende Häufigkeit der einzelnen Wachstumsprozesse auf. Genaugenommen beschränkt sich nämlich der Formenreichtum auf einen - gemessen an der Gesamtzahl - relativ kleinen Anteil der eingesandten Weichgewebsproliferationen. Zu diesen seltenen, aber im Erscheinungsbild überaus variablen Weichgewebstumoren gehören sowohl Malignome als auch differentialdiagno-

stisch sehr wichtige benigne Geschwülste.

Das macht die zentralen Probleme der Weichgewebstumordiagnostik deutlich. Die selteneren malignen Neoplasien müssen unter den häufigen und sehr verschiedenartigen benignen Wachstumsprozessen erkannt, von den sogenannten "pseudomalignen" Läsionen abgegrenzt und schließlich histogenetisch, soweit möglich, klassifiziert werden.

Die eingehende Kenntnis sowohl der Morphologie, als auch der Häufigkeit, Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung einzelner Tumoren können dabei Ungenauigkeiten in der Klassifikation weitgehend reduzieren, jedoch nicht ganz vermeiden (MACKENZIE, 1970). Stout und Lattes weisen darauf hin, daß Diagnoseunsicherheiten bei Weichgewebsgeschwülsten häufiger vorkommen als bei anderen Geschwulstgruppen (STOUT u. LATTES, 1967). Insgesamt gesehen dürfte die Rate der möglichen Fehlinterpretationen - bezogen auf die Gesamtzahl der Weichgewebstumoren - unter 2 % liegen und eine Revision der Dignitätsbewertung unter Umständen bei etwa 0,5 % der Fälle notwendig sein.

Die Problematik der Differentialdiagnose soll abschließend an einigen Beispielen erläutert werden.

4.9.1. Myxomatöse Tumoren

Sowohl Bünte et al. als auch Hermanek stellen fest, daß der Pathologe besonders bei myxomatösen Tumoren eventuell die Malignität nicht auf Anhieb erkennen kann und zuweilen erst der rezidivierende Verlauf zur richtigen Dignitätsbewertung führt (BÜNTE et al., 1977; HERMANEK, 1977).

Diese Diagnoseunsicherheit auf dem Gebiet myxomatöser Tumoren konnte erst durch erweiterte Erkenntnisse der letzten Jahre entscheidend gemindert werden. Noch 1953 führt Stout die Myxome unter den malignen Tumoren auf (STOUT, 1953) und Gläser rechnet sie in seiner Studie aus dem Jahre 1967 zu den Weich-

gewebstumoren mit Malignitätsverdacht (GLÄSER, 1967). Enzinger weist als erster anhand einer Verlaufsbeobachtung von 34 Fällen nach, daß das klassische intramuskuläre Myxom weder metastasiert noch rezidiviert (ENZINGER, 1965). Das Ergebnis wird inzwischen von Mackenzie und Kindblom et al. bestätigt (MACKENZIE, 1970; KINDBLOM et al., 1974).

Die klare Etablierung des Myxoms als benigner Tumor ohne Rezidivneigung beruht letztendlich auf einer genaueren Abgrenzung myxoider Sarkome, deren wichtigste Vertreter das myxoide Liposarkom, die myxoide Variante des malignen fibrösen Histiozytoms und das Myxofibrosarkom sind (KINDBLOM et al., 1974 u. 1975; ANGERWALL et al., 1977; WEISS u. ENZINGER, 1977).

Die Erfahrung lehrt, daß die Diagnose "Myxom", sobald Rezidive auftreten, gründlich überdacht werden muß. Begriffe wie "myxoides Fibrom" und "myxoides Lipom" sind nach Forderung von Stout und Lattes tunlichst zu vermeiden (STOUT u. LATTES, 1967). Sie haben aufgrund mangelhafter Differenzierung zu den Sarkomen bisher große Verwirrung gestiftet.

4.9.2. Fibromatöse Tumoren

Fibromatöse Elemente kommen in Weichgewebstumoren unterschiedlichster Histogenese vor und können einen fibroblastischen Ursprung vortäuschen (STOUT u. LATTES, 1967). Diese Tatsache muß bei allen Geschwülsten des fibrösen Gewebes im engeren Sinne differentialdiagnostisch berücksichtigt werden. Insbesondere die Abgrenzung neurogener Tumoren kann Schwierigkeiten bereiten.

Das eigentliche Problem stellt jedoch meist die Unterscheidung zwischen den einzelnen Wachstumsprozessen fibroblastischen Ursprungs dar. Wichtig ist dabei die Abgrenzung des Fibroms von der aggressiven Fibromatose, da diese zwar nicht metastasiert, aber wegen hartnäckiger Rezidivneigung primär ein radikaleres chirurgisches Vorgehen erfordert (ENZINGER u. SHIRAKI, 1966; BRASFIELD u. DAS GUPTA, 1969; DAS GUPTA et al.,

1969). Bei den sogenannten "zellreichen Fibromen" und "zellreichen Dermatofibromen" handelt es sich nicht selten um Dermatofibrosarkome - also um Neoplasien geringen Malignitätsgrades, die vorwiegend rezidivieren und nur sehr selten Metastasen setzen (ENZINGER et al., 1969).

Die ungenaue Abgrenzung derartiger rezidivierender Tumoren gegenüber dem Fibrom hat zahlreiche Kliniker in den letzten Jahren veranlaßt, die pathologisch-histologische Diagnose "gutartiges Fibrom" nur noch mit Vorbehalt zu akzeptieren (GLÄSER, 1974; BÜNTE et al., 1977; KERN, 1977). Auch Mackenzie warnt vor der - seiner Meinung nach - gefährlichen Diagnose "Fibrom" (MACKENZIE, 1970). Eine solche Warnung hat wahrscheinlich bei zellreichen und vor allem rezidivierenden fibrösen Tumoren durchaus ihre Berechtigung. Sie läßt sich jedoch nicht auf die große Masse der 450 harten und weichen Fibrome unserer Studie übertragen, die keinerlei Anhalt für erneutes Auftreten nach lokaler Exzision bieten.

1960 veröffentlichte Stout eine Arbeit, in der er vorschlägt, den Begriff "Fibromatose" auch auf das Dermatofibrosarcoma protuberans auszudehnen (STOUT, 1960), dessen biologisches Verhalten - sieht man von den sporadischen Fällen mit Fernabsiedlungen einmal ab - anscheinend Parallelen zur aggressiven Fibromatose aufweist. Wir halten jedoch wegen des charakteristischen Wagenradmusters im histologischen Bild, das eine Verwandtschaft zu den sogenannten "histiozytären" Tumoren vermuten läßt, und seiner typischen Lage im Hautniveau eine Trennung beider Geschwülste für erstrebenswert.

Das Dermatofibrosarcoma protuberans muß nicht nur von der aggressiven Fibromatose, sondern auch vom Fibrosarkom abgegrenzt werden, mit dem es nach den Angaben von Burkhardt et al. am häufigsten verwechselt werden kann (BURKHARDT et al., 1966). Die Abgrenzung hat berechtigte prognostische Relevanz, da das biologische Verhalten des Fibrosarkoms - auch bei hohem Differenzierungsgrad - ungünstiger zu bewerten ist (PRITCHARD et al., 1977).

Die noduläre Fasziitis - eine gutartige Läsion mit geringer Rezidivneigung - soll ausgesprochen häufig als Malignom, meist als Fibrosarkom, fehlinterpretiert werden. Nach Allen wurden 18 %, nach Meister et al. 23 %, nach Stout 45 % und nach Soule sogar 68 % von nodulären Fasziitiden zunächst den Sarkomen zugeordnet (ALLEN, 1972; MEISTER et al., 1978; STOUT, 1961; SOULE, 1962). In unserer Studie kommen Differenzierungsschwierigkeiten in weniger als 10 % der Fälle vor.

Eine ähnlich gelagerte diagnostische Problematik ergibt sich auch für die proliferative Myositis, die im Untersuchungsgut von Enzinger und Dulcey in rund 40 % der Fälle zunächst mit einem malignen Tumor verwechselt wurde (ENZINGER u. DULCEY, 1967).

Weniger bekannt ist die Möglichkeit der Fehlbeurteilung der nodulären Fasziitis und der proliferativen Myositis als aggressive Fibromatose, die sich von den Erstgenannten durch die hohe Rezidivquote und das lokal destruierende Wachstum unterscheidet. Bisher haben vor allem Allen und Meister et al. darauf hingewiesen (ALLEN, 1972; MEISTER et al., 1978). In diesem Zusammenhang ist es zu begrüßen, daß die von den Erstbeschreibern geprägte, oftmals irreführende Bezeichnung "pseudosarkomatöse Fibromatose" (KONWALER et al., 1955) kaum mehr für die noduläre Fasziitis synonym verwendet wird.

4.9.3. Lipomatöse Tumoren

Erfahrungsgemäß werden myxoide Liposarkome nicht selten primär als "benigne" Geschwülste eingestuft (KINDBLOM et al., 1975). Umgekehrt gibt es auch benigne lipomatöse Tumoren, die ein Sarkom histologisch vortäuschen können und unter Umständen als solches klassifiziert werden. Enzinger zählt zu dieser Tumorgruppe das benigne Lipoblastom des Kindesalters, das intramuskuläre Lipom, das spindelzellige Lipom und das pleomorphe Lipom (ENZINGER, 1977).

In diesem Zusammenhang sind 13 lipomatöse Tumoren erwähnenswert, bei denen wir trotz rezidivierendem Verlauf histologisch keinen Anhalt für Malignität finden konnten. Kindblom et al. berichten über 10 Tumoren, bei denen die Diagnose hauptsächlich aufgrund eines Rezidivs von Lipom in gutdifferenziertes Liposarkom umgewandelt wurde, obwohl Atypien nicht sicher nachweisbar waren (KINDBLOM et al., 1975). Während eines langen Beobachtungszeitraumes metastasierte keiner dieser Tumoren, so daß die Autoren den malignen Charakter dieser 10 Geschwülste in Frage stellen und statt der Bezeichnung "Liposarkom" hier den Begriff "atypisches Lipom" vorschlagen. Auch wir meinen, daß der rezidivierende Verlauf eines lipomatösen Tumors nicht als indirekter Hinweis für die Malignität eines solchen Tumors zu werten ist.

Die Liposarkome sind ein gutes Beispiel dafür, daß die "einfache" histogenetische Zuordnung bei einigen Weichgewebsmalignomen für die Kennzeichnung des biologischen Verhaltens nicht ausreicht. Erst die weitere Einteilung in Subtypen erlaubt eine relevante prognostische Aussage, da sich diese verschiedenen Liposarkomformen, wie Verlaufsbeobachtungen gezeigt haben, durch ein recht unterschiedliches biologisches Verhalten auszeichnen.

So geben Enzinger und Winslow die Fünf-Jahres-Überlebensrate bei gutdifferenzierten Liposarkomen mit 85 %, bei myxoiden Liposarkomen mit 77 %, bei pleomorphen Liposarkomen mit 21 % und bei Rundzellenliposarkomen mit 18 % an (ENZINGER u. WINSLOW, 1962). Kindblom et al. weisen in ihrer Liposarkom-Studie auf die Bedeutung der sogenannten Mischformen hin (KINDBLOM et al., 1975). Ihrer Aussage nach verschlechtern rundzellige oder pleomorphe Areale in einem überwiegend gutdifferenzierten oder myxoiden Liposarkom die Prognose erheblich.

Wir beobachteten zwei vorwiegend myxoide Liposarkome mit kleinen rundzelligen Arealen, deren Metastasen dann hauptsächlich rundzellig strukturiert waren. Dies zeigt, daß die maligne Potenz der Mischformen lipomatöser Sarkome vom geringer diffe-

renzierten Anteil bestimmt wird, und unterstreicht die praktische Bedeutung einer sorgfältigen Klassifizierung der verschiedenen Liposarkomvarianten.

4.9.4. Fraglich "histiozytäre" Tumoren

Wir haben bereits mehrfach darauf hingewiesen, daß die Abstammung sogenannter "histiozytärer" Tumoren von den "Gewebshistiozyten" fraglich ist (s.o.). Prinzipiell könnte man in Anlehnung an Mackenzie argumentieren, daß der Histiozyt gar keinen definierten Zelltyp darstellt, sondern lediglich ein funktionelles und damit morphologisches Stadium charakterisiert, das mesenchymale Zellen verschiedenster Gattung unter bestimmten Umständen erreichen (MACKENZIE, 1970). In diese Richtung zielt auch das Konzept einiger Autoren, die zur Zeit eine Abstammung maligner fibröser Histiozytome von primitiven mesenchymalen Zellen mit bimodaler Differenzierung in Fibroblasten und Histiozyten annehmen (ALGUACIL-GARCIA et al., 1978; WEISS u. ENZINGER, 1978).

Dies könnte nach Meinung von Weiss und Enzinger die große Variationsbreite dieser Tumoren erklären,die bislang häufig als pleomorphe Formen eines Liposarkoms, Fibrosarkoms, Rhabdomyosarkoms oder auch eines entdifferenzierten Karzinoms angesehen wurden (WEISS u. ENZINGER, 1978). Darüber hinaus weisen beide Autoren auf die Verwechslungsmöglichkeiten der lange Zeit nicht als solche erkannten, myxoiden Variante des malignen fibrösen Histiozytoms mit den myxoiden Liposarkomen, den Myxomen und auch der nodulären Fasziitis hin (WEISS u. ENZINGER, 1977).

Es entspricht dem pleomorphen morphologischen Erscheinungsbild des malignen fibrösen Histiozytoms, daß es neben dem Liposarkom am häufigsten unter den möglichen Verdachtsdiagnosen bei den noch unklassifizierbaren Weichgewebsmalignomen unserer Studie genannt wurde. Die unklassifizierbaren malignen Weichgewebstumoren erreichen nach unseren Ergebnissen in der 6. bis

9. Lebensdekade ihren Häufigkeitsgipfel. Da Weiss und Enzinger das maligne fibröse Histiozytom für das zahlenmäßig bedeutendste Weichgewebssarkom des späten Erwachsenenalters halten (WEISS u. ENZINGER, 1978), könnte ein besseres Verständnis dieses Tumors den Anteil unklassifizierbarer Malignome möglicherweise in Zukunft senken.

Das atypische Fibroxanthom muß, bis eingehendere Erfahrungen vorliegen, als eine Geschwulst unklarer Dignität angesehen werden (s.o.). Während Alguacil-Garcia et al. bestreiten, daß die atypischen Fibroxanthome eine einheitliche Tumorgruppe darstellen (ALGUACIL-GARCIA et al., 1977), vermuten Weiss und Enzinger hinter diesen Geschwülsten spezielle Formen der malignen fibrösen Histiozytome, die aufgrund der oberflächlichen Tumorlage und der geringen Ausdehnung eine exzellente Prognose besitzen (WEISS u. ENZINGER, 1978). Die notwendige Abgrenzung der atypischen Fibroxanthome von den Malignomen, mit denen sie nach Literaturangaben in 56 % bis 71 % der Fälle verwechselt werden können (KEMPSON u. McGAVRAN, 1964; FRETZIN u. HELWIG, 1973; DAHL, 1976), wird jedoch nicht bezweifelt.

4.9.5. Unklassifizierbare maligne Weichgewebstumoren

Der Anteil unklassifizierbarer Neoplasien an der Gesamtzahl maligner Weichgewebstumoren wird unter anderem in Abhängigkeit von der Erfahrung des pathologisch-histologischen Begutachters auf 15 bis 25 % geschätzt (ENZINGER, 1977). In unserem Untersuchungsmaterial ließen sich 13,5 % der Weichgewebsmalignome keinem der bekannten Tumortypen zuordnen.

Bei fünf der 170 malignen Weichgewebstumoren (3 %) war die genaue Diagnose wegen einer Tumorvorbestrahlung oder einer zu spärlich entnommenen Gewebsprobe nicht möglich. Dies sollte der Kliniker angesichts der prognostischen Relevanz und therapeutischen Konsequenz einer korrekten Klassifikation bei der Gewebsentnahme berücksichtigen.

An den Pathologen richtet sich dagegen die Forderung, die früher häufig gebrauchten Diagnosen "Spindelzellsarkom" und "Rundzellensarkom" - wenn irgend möglich - zu vermeiden, da sie keine Aussage bezüglich des biologischen Verhaltens eines Tumors erlauben (ENZINGER et al., 1969). Wie unsere Nachuntersuchung zeigt, können sich hinter beiden Begriffen Wachstumsprozesse der unterschiedlichsten Histogenese verbergen.

4.10. Abschließende Bemerkung

Zum Schluß bleibt festzuhalten, daß die Klassifikation der Weichgewebstumoren noch keineswegs abgeschlossen ist. Der heute wohl maßgebliche Pathologe auf diesem Gebiet, F.M. Enzinger, bemerkte 1977: "Obwohl beträchtliche Fortschritte in den letzten Jahren erzielt wurden, sind unsere Kenntnisse über Weichgewebstumoren immer noch unvollständig, so daß neue und präzisere diagnostische Methoden für eine genauere Bewertung und ein besseres Verständnis angewandt werden müssen. Momentan jedoch sollten die Anstrengungen fortgesetzt werden, das histologische Bild und das biologische Verhalten dieser Tumoren so klar wie möglich zu definieren und sie in einer geordneten und verständlichen Klassifikation zu gruppieren." (ENZINGER, 1977). Wir haben versucht, eine derartige Klassifikation auf 7189 Weichgewebstumoren anzuwenden, um - wie Enzinger weiter fordert - vergleichbare Daten für weitere Untersuchungen zur Hand zu geben.

5. ZUSAMMENFASSUNG

Die vorgelegte Arbeit aus dem Pathologischen Institut der Universität Würzburg stellt den Versuch dar, die Tumoren und tumorähnlichen Läsionen des Weichgewebes im pathologisch-histologischen Untersuchungsgut aus den Jahren 1972 bis 1976 histogenetisch orientiert zu klassifizieren und anschließend statistisch zu analysieren.

221.118 Einsendungen wurden durchgesichtet. Der prozentuale Anteil der 7189 erfaßten Weichgewebstumoren am Einsendungsgut beträgt 3,25 %.

Von diesen Tumoren sind 7006 (97,45 %) benigner und 170 (2,37 %) maligner Natur. Bei 13 Neoplasien (0,18 %) kann keine eindeutige Dignitätsaussage getroffen werden. Das Zahlenverhältnis benigne zu maligne beträgt vierzig zu eins.

An den benignen Geschwülsten haben Lipome (26,59 %), Ganglione (14,22 %), Hämangiome (13,72 %) und Dermatofibrome (12,33 %) die größten prozentualen Anteile.

Die häufigsten malignen Neoplasien sind das Liposarkom (20 %) und das Fibrosarkom (14,1 %). Insgesamt können 13,5 % der Weichgewebsmalignome nicht näher klassifiziert werden.

Es zeigt sich, daß der Großteil der eingesandten Weichgewebstumoren mit wenigen, gut bekannten Diagnosen zu charakterisieren ist, während zur Befundung eines kleinen Anteils der Einsendungen eine Vielzahl von zum Teil sehr seltenen Diagnosen notwendig ist.

Geschlechtsprävalenzen ergeben sich nur für einzelne Geschwulstformen, die Geschlechtsverteilung der Gesamtzahl benigner bzw. maligner Weichgewebstumoren ist nahezu ausgeglichen.

Benigne und maligne Weichgewebstumoren treten in allen Lebens-

dekaden auf. Die Altersverteilung benigner Geschwülste ist eingipflig mit Maximum im 4. Dezennium. Die dreigipflige Altersverteilung maligner Tumoren zeigt Maxima im 1., 4. und 7. Dezennium, wobei der letzte Gipfel die beiden anderen deutlich überragt.

Vor dem 60. Lebensjahr treten 81 % der gutartigen, jedoch nur 56 % der bösartigen Weichgewebstumoren auf. Die Wahrscheinlichkeit, daß sich ein Weichgewebstumor histologisch als maligne erweist, ist zum einem im Senium, zum anderen jedoch auch im Kindesalter höher einzustufen als im mittleren Erwachsenenalter.

Die häufigsten Weichgewebsmalignome des Kindes sind das embryonale Rhabdomyosarkom, das Neuroblastom und das Ganglioneuroblastom, des Erwachsenen das Liposarkom und das Fibrosarkom.

Die malignen Weichgewebstumoren verteilen sich auf Rumpf (41,2 %), Kopf und Hals (15,3 %), Arm (11,2 %), Bein (29,4 %) und Genitalbereich (2,9 %). Die meistbefallenen Einzellokalisationen sind der Retroperitonealraum (15,3 %) und der Oberschenkel (13,5 %).

Das häufigste Weichgewebsmalignom des Kopfes ist das embryonale Rhabdomyosarkom, der Rumpfwand das Dermatofibrosarcoma protuberans, des Retroperitonealraumes sowie der unteren Extremität das Liposarkom und der oberen Extremität das Fibrosarkom.

Über genaue Kenntnisse der Morphologie hinaus können Angaben zur Häufigkeit, Geschlechts-, Alters- und Lokalisationsverteilung der verschiedenen Tumorformen, wie sie im Rahmen der Arbeit ermittelt wurden, Unsicherheiten bei der Klassifikation mindern. Es hat sich gezeigt, daß nach retrospektiver Aufarbeitung - bezogen auf die Gesamtzahl der Weichgewebstumoren - Diagnoserevisionen in weniger als 2 % der Fälle und Revisionen der Dignitätsbewertung in etwa 0,5 % der Fälle notwendig waren.

6. LITERATURVERZEICHNIS

1) ACKERMAN, L.V. and J. ROSAI: Soft tissues. In: Surgical Pathology. Fifth edition. Chapter 23, pp. 1110-1169. The C.V. Mosby Company, St. Louis (1974)

2) ACKERMAN, L.V. and J.A. DEL REGATO: Sarcomas of the soft tissues. In: Ackerman and del Regato's Cancer. Diagnosis, Treatment and Prognosis. Fifth edition. Chapter 20, pp. 917-936. The C.V. Mosby Company, St. Louis (1977)

3) ALGUACIL-GARCIA, A., K.K. UNNI, J.R. GOELLNER, R.K. WINKELMANN: Atypical fibroxanthoma of skin: An ultrastructural study of two cases. Cancer 40, 1471-1480 (1977)

4) ALGUACIL-GARCIA, A., K.K. UNNI, J.R. GOELLNER. Giant cell tumor of tendon sheath and pigmented villonodular synovitis: An ultrastructural study. Am.J.Clin.Path. 69, 6-17 (1978)

5) ALGUACIL-GARCIA, A., K.K. UNNI, J.R. GOELLNER: Malignant fibrous histiocytoma: An ultrastructural study of six cases. Am.J.Clin.Path. 69, 121-129 (1978)

6) ALLEN, P.W. and F.M. ENZINGER: Juvenile aponeurotic fibroma. Cancer 26, 857-567 (1970)

7) ALLEN, P.W. and F.M. ENZINGER: Hemangioma of skeletal muscle: An analysis of 89 cases. Cancer 29, 8-22 (1972)

8) ALLEN, P.W.: Nodular fasciitis. Pathology 4, 9-26 (1972)

9) ANGERWALL, L. and F.M. ENZINGER: Extraskeletal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. Cancer 36, 240-251 (1975)

10) ANGERWALL, L., I. DAHL, L.-G. KINDBLOM, J. SÄVE-SÖDERBERGH: Spindle cell lipoma. Acta path.microbiol.scand. Sect.A, 84, 477-487 (1976)

11) ANGERWALL, L., L.-G. KINDBLOM, C. MERCK: Myxofibrosarcoma: A study of 30 cases. Acta path.microbiol.scand.Sect.A, 85, 127-140 (1977)

12) BLACK, W.C., M.H. Mc GAVRAN, P. GRAHAM: Nodular subepidermal fibrosis: A clinical pathologic study emphasizing the frequency of clinical misdiagnosis. Arch.Surg. 98, 296-300 (1969)

13) BRASFIELD, R.D. and T.K. DAS GUPTA: Desmoid tumors of the anterior abdominal wall. Surgery 65, 241-246 (1969)

14) BRENNER, W., K. SCHAEFFLER, H. CHHABRA, A. POSTEL: Dermatofibrosarcoma protuberans metastatic to a regional lymph node: Report of a case and review. Cancer 36, 1897-1902 (1975)

15) BÜNTE, H., E. EINHOFF, A. KLAUS, J.-O. JOST: Benigne Tumoren der peripheren Weichteile. In: Chirurgie aktuell. Bd. 1. 53. Tagung der Vereinigung der Bayerischen Chirurgen vom 23. bis 24. Juli 1976 in Erlangen. Herausgeber: W. Schellerer. Perimed Verlag Dr.med. D. Straube, Erlangen (1976)

16) BÜNTE, H., E. EINHOFF, A. KLAUS, J.-O. JOST: Benigne periphere Weichteiltumoren. Dtsch.Ärzteblatt, Nr. 2, 71-78 (1977)

17) BURKHARDT, B.R., E.H. SOULE, R.K. WINKELMANN, J.C. IVINS: Dermatofibrosarcoma protuberans: Study of fifty-six cases. Am.J.Surg. 111, 638-644 (1966)

18) BURKHARDT, K., L. DIESNER, G. EBERT: Das klinische Verhalten der Weichteilsarkome. Bruns' Beitr.klin.Chir. 216, 204-209 (1968)

19) CADMAN, N.L., E.H. SOULE, P.J. KELLY: Synovial sarcoma: An analysis of 134 tumors. Cancer 18, 613-627 (1965)

20) CADOTTE, M.: Malignant granular-cell myoblastoma. Cancer 34, 1417-1422 (1974)

21) CANTIN, J., G.P. Mc NEER, F.C. CHU, R.J. BOOHER: The problem of local recurrence after treatment of soft tissue sarcoma. Ann.Surg. 168, 47-53 (1968)

22) CHUNG, E.B. and F.M. ENZINGER: Proliferative fasciitis. Cancer 36, 1450-1458 (1975)

23) CHURG, A.M., and L.B. KAHN: Myofibroblasts and related cells in malignant fibrous and fibrohistiocytic tumors. Hum.Pathol. 8, 205-218 (1977)

24) DAHL, I. and L. ANGERWALL: Cutaneous and subcutaneous leiomyosarcoma: A clinico-pathologic study of 47 patients. Pathologia Europaea 9, 307-315 (1974)

25) DAHL, I.: Atypical fibroxanthoma of skin: A clinico-pathological study of 57 cases. Acta path.microbiol.scand. Sect.A, 84, 183-197 (1976)

26) DAHL, I.: Ancient neurilemmoma (schwannoma). Acta path. microbiol.scand.Sect.A, 85, 812-818 (1977)

27) DAHL, I. and L. ANGERWALL: Pseudosarcomatous proliferative lesions of soft tissue with and without bone formation. Acta path.microbiol.scand.Sect.A, 85, 577-589 (1977)

28) DAHL, I. and L. ANGERWALL: Pseudosarcomatous lesions of the soft tissues reported as sarcoma during a 6-year period (1958-1963). Acta path.microbiol.scand.Sect.A, 85, 917-930 (1977)

29) DAS GUPTA, T.K., R.D. BRASFIELD, J. O'HARA: Exta-abdominal desmoids: A clinicopathological study. Ann.Surg. 170, 109-121 (1969)

30) DAS GUPTA, T.K., R.D. BRASFIELD, E.W. STRONG, S.I. HAJDU: Benign solitary schwannomas (neurilemomas). Cancer 24, 355-366 (1969)

31) DAS GUPTA, T.K.: Tumors and tumor-like conditions of the adipose tissue. In: Current Problems in Surgery, pp. 1-60. Yearbook Medical Publishers, Inc., Chicago (1970)

32) DAS GUPTA, T.K. and B.C. GHOSH: Principles of diagnosis and management of soft tissue sarcomas. Surg.Annu. 7, 115-136 (1975)

33) DÖRING, L.: Maligne und benigne mesenchymale Mischtumoren (Mesenchymome). Dtsch.med.Wschr. 99, 1811-1814 (1974)

34) ENZINGER, F.M. and D.J. WINSLOW: Liposarcoma: A study of 103 cases. Virchows Arch. A Path. Anat. und Histol. 335, 367-388 (1962)

35) ENZINGER, F.M.: Intramuscular myxoma. Am.J.Clin.Path. 43, 104-113 (1965)

36) ENZINGER, F.M. and F. DULCEY: Proliferative myositis: Report of thirty-three cases. Cancer 20, 2213-2223 (1967)

37) ENZINGER, F.M. and M. SHIRAKI: Musculo-aponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid): Analysis of thirty cases followed up ten or more years. Cancer 20, 1131-1140 (1967)

38) ENZINGER, F.M., R. LATTES, H. TORLONI: Histological typing of soft tissue tumours. International histological classification of tumours. No.3.World Health Organisation, Geneva (1969)

39) ENZINGER, F.M. and M. SHIRAKI: Alveolar rhabdomyosarcoma: An analysis of 110 cases. Cancer 24, 18-31 (1969)

40) ENZINGER, F.M.: Epitheloid sarcoma: A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. Cancer 26, 1029-1041 (1970)

41) ENZINGER, F.M. and M. SHIRAKI: Extraskeletal myxoid chondrosarcoma: An analysis of 34 cases. Hum.Pathol. 3, 421-435 (1972)

42) ENZINGER, F.M. and D.A. HARVEY: Spindle cell lipoma. Cancer 36, 1852-1859 (1975)

43) ENZINGER, F.M. and B.H. SMITH: Hemangiopericytoma: An analysis of 106 cases. Hum.Pathol. 7, 61-82 (1976)

44) ENZINGER, F.M.: Benign lipomatous tumors simulating a sarcoma. In: Management of Primary Bone and Soft Tissue Tumors. A collection of papers presented at the twenty-first Annual Clinical Conference on Cancer, 1976, at the University of Texas System Cancer Center M.D. Anderson Hospital and Tumor Institute, Houston, Texas. Pp. 11-24. Year Book Medical Publishers, Inc., Chicago-London (1977)

45) ENZINGER, F.M.: Recent developments in the classification of soft tissue sarcomas. In: Management of Primary Bone and Soft Tissue Tumors. A collection of papers presented at the twenty-first Annual Clinical Conferenca on Cancer, 1976, at the University of Texas System Cancer Center M.D. Anderson Hospital and Tumor Institute, Houston, Texas. Pp. 219-234. Year Book Medical Publishers, Inc., Chicago-London (1977)

46) FERRELL, H.W. and W.J. FRABLE: Soft part sarcomas revisited: Review and comparision of a second serie. Cancer 30, 475-480 (1972)

47) FRETZIN, D.F. and E.B. HELWIG: Atypical fibroxanthoma of the skin: A clinicopathologic study of 140 cases. Cancer 31, 1541-1552 (1973)

48) GALMBACHER, R.: Lymphogranulomatose in Unterfranken in den Jahren 1960-1974: Epidemiologische, histologische und katanamnestische Untersuchung. Inaugural-Dissertation, Würzburg (1976)

49) GARY-BOBO, J. et A. GARY-BOBO: Tumeurs des parties molles: Donn'ees anatomo-cliniques. I. observations des Centres de lutte contre le cancer. J.Radiol.Electrol.Med.Nucl. 57, 803-805 (1976)

50) GERNER, R.E., G.E. MOORE, J.W. PICKREN: Soft tissue sarcomas. Ann.Surg. 181, 803-808 (1975)

51) GHOSH, B.C., L. GHOSH, A.G. HUVOS, J.G. FORTNER: Malignant schwannoma: A clinicopathologic study. Cancer 31, 184-190 (1973)

52) GLÄSER, A.: Klinische und pathologische Besonderheiten mesenchymaler Weichteilgeschwülste. Zbl.Chir. 92, 1698-1702 (1967)

53) GLÄSER, A.: Klinische Pathologie der Geschwülste. Lieferung 1: Mesenchymale Weichteilgeschwülste, Geschwülste des peripheren und autonomen Nervensystems, Geschwülste des Skeletts. Fischer Verlag, Stuttgart (1974)

54) GUCCION, J.G. and F.M. ENZINGER: Malignant giant cell tumor of soft parts: An analysis of 32 cases. Cancer 29, 1518-1529 (1972)

55) HAJDU, S.I., M.H. SHIU, J.G. FORTNER: Tendosynovial sarcoma: A clinicopathologic study of 136 cases. Cancer 39, 1201-1217 (1977)

56) HARE, H.F. and M.J. CERNY: Soft tissue sarcoma: A review of 200 cases. Cancer 16, 1332 (1963)

57) HARKIN, J.C. and R.J. REED: Tumors of the peripheral nervous system. Atlas of tumor pathology. Second series. Fascicle 3. Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C. (1969)

58) HELLRIEGEL, W.: Strahlentherapie der Weichteilsarkome. Strahlentherapie 104, 405-415 (1957)

59) HERMANEK, P.: Klinische Pathologie der Haut- und Weichteiltumoren. Chirurg 45, 293-308 (1974)

60) HERMANEK, P.: Klinische Pathologie der Weichteiltumoren. Chirurg 48, 685-691 (1977)

61) HORN, R.C.: Sarcomas of soft tissues. JAMA 183, 511-515 (1963)

62) JACOBS, D.S., W.D. EDWARDS, R.C. YE: Metastatic atypical fibroxanthoma of skin. Cancer 35, 457-463 (1975)

63) KATENKAMP, D. and D. STILLER: Cellular composition of the so-called dermatofibroma (histiocytoma cutis). Virchows Arch. A Path.Anat. und Histol. 367, 325-336 (1975)

64) KAUFFMAN, S.L. and A.P. STOUT: Congenital mesenchymal tumors. Cancer 18, 460-476 (1965)

65) KEMPSON, R.L. and M.H. Mc GAVRAN: Atypical fibroxanthomas of the skin. Cancer 17, 1463-1471 (1964)

66) KEMPSON, R.L. and M. KYRIAKOS: Fibroxanthosarcoma of the soft tissues: A type of malignant fibrous histiocytoma. Cancer 29, 961-976 (1972)

67) KERN, E.: Chirurgische Behandlung maligner Weichteiltumoren. Dtsch. Ärzteblatt, Nr.27, 1757-1764 (1977)

68) KERN, E.: Weichteiltumoren. Med.Klin. 73, 645-650 (1978)

69) KEYHANI, A. and R.J. BOOHER: Pleomorphic rhabdomyosarcoma. Cancer 22, 956-967 (1968)

70) KINDBLOM, L.-G., L. ANGERWALL, B. STENER, I. WICKBOM: Intermuscular and intramuscular lipomas and hibernomas. Cancer 33, 754-762 (1974)

71) KINDBLOM, L.-G., B. STENER, L. ANGERWALL: Intramuscular myxoma. Cancer 34, 1737-1744 (1974)

72) KINDBLOM, L.-G., L. ANGERWALL, P. SVENDSEN: Liposarcoma: A clinicopathologic, radiographic and prognostic study. Acta path.microbiol.scand.Sect.A, suppl. 253 (1975)

73) KONWALER, B.E., L. KEASBEY, L. KAPLAN: Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis). Am.J.Clin.Path. 25, 241-252 (1955)

74) KREMITZ, E.T. and J.O. SHAVER: Behavior and treatment of soft tissue sarcomas. Ann.Surg. 157, 770-784 (1963)

75) KÜHL, J.H., U. KÜHNER, P.H. WÜNSCH: Synovialsarkom im Kindesalter: Probleme der Therapie und prognostische Faktoren. Z.Kinderchir. 27, 9-17 (1979)

76) KYRIAKOS, M. and R.L. KEMPSON: Inflammatory fibrous histiocytoma: An aggressive and lethal lesion. Cancer 37, 1584-1606 (1976)

77) LACK, E.E., A.L. CUBILLA, J.M. WOODRUFF, H.W. FARR: Paragangliomas of the head and neck region: A clinical study of 69 patients. Cancer 39, 397-409 (1977)

78) LAGIER, R. and J.N. COX: Pseudomalignant myositis ossificans: A pathological study of eight cases. Hum.Pathol. 6, 653-665 (1975)

79) LIEBNER, E.J.: Embryonal rhabdomyosarcoma of the head and neck in children: Correlation of stage, radiation dose, local control and survival. Cancer 37, 2777-2786 (1976)

80) LIN, J.J. and F. LIN: Two entities in angiolipoma: A study of 459 cases of lipoma with review of the literature on infiltrating angiolipoma. Cancer 34, 720-727 (1974)

81) MACKENZIE, D.H.: The differential diagnosis of fibroblastic disorders. Blackwell Scientific Publications, Oxford-Edinburth (1970)

82) MAGNER, D. and D.P. HILL: Encapsulated angiomyoma of the skin and subcutaneous tissues. Am.J.Clin.Path. 35, 137-141 (1961)

83) Mc MASTER, M.J., E.H. SOULE, J.C. IVINS: Hemangiopericytoma: A clinicopathologic study and longterm followup of 60 patients. Cancer 36, 2232-2244 (1975)

84) Mc PEAK, C.J., T. DRUZ, A.D. NICASTRI: Dermatofibrosarcoma protuberans: An analysis of 86 cases - five with metastasis. Ann.Surg. 166, 803-816 (1967)

85) MEFFERT, O., H.G. WEBER, H. BUSE, H. EMMERMANN, H. UEBEL: Pseudosarkomatöse Weichteilgeschwülste. Langenbecks Arch. Chir. 328, 235-247 (1971)

86) MEISTER, P.: Spindle cell lipoma: Report of two cases and differential diagnosis. Beitr.Path. 161, 376-384 (1977)

87) MEISTER, P., F.-W. BÜCKMANN, E. KONRAD: Nodular fasciitis (Analysis of 100 cases and review of the literature). Path.Res.Pract. 162, 133-165 (1978)

88) MEISTER, P., E. KONRAD, F. KRAUSS: Fibrous histiocytoma: A histological and statistical analysis of 155 cases. Path.Res.Pract. 162, 361-379 (1978)

89) MORTON, D.L.: Soft tissue sarcomas. In: Cancer Medicine. Chapter XXX, pp. 1845-1861. Lea and Febiger, Philadelphia (1973)

90) MURRAY, M.R. and A.P. STOUT: The glomus tumor: Investigations of its distribution and behavior, and the identity of its "epitheloid" cell. Am.J.Path. 18, 183-203 (1942)

91) O'BRIEN, J.E. and A.P. STOUT: Malignant fibrous xanthomas. Cancer 17, 1445-1455 (1964)

92) OTT, G. und R. FREY: Klinische Beobachtungen und statistische Auswertung bei 780 Sarkomkranken. Langenbecks Arch. Chir. 295, 971-977 (1960)

93) OZELLO, L. and J. HAMELS: The histiocytic nature of dermatofibrosarcoma protuberans: Tissue culture and electron microscopic study. Am.J.Clin.Path. 65, 136-148 (1976)

94) PACK, G.T. and I.M. ARIEL: Tumors of the soft somatic tissues: A clinical treatise. Paul B. Hoebner, Inc., New York (1958)

95) PICKARTZ, H., U.M. GROSS, E. STÖCKER, D. KRAMMENSCHNEIDER: Zur Ultrastruktur von Ganglien der Hand- und Fußregion. Verh.Dtsch.Ges.Path. 61, 373 (1977)

96) PRECHTEL, K. und P. MEISTER: Fibromatosen (Geschwulstähnliche Wucherungen des Bindegewebes). Münch.Med.Wschr. 43, 1972-1976 (1970)

97) PRITCHARD, D.J., E.H. SOULE, W.F. TAYLOR, J.C. IVINS: Fibrosarcoma - A clinicopathologic and statistical study of 199 tumors of the soft tissues of the extremities and trunk. Cancer 33, 888-897 (1974)

98) REED, R.J. and B.O. BLISS: Morton's neuroma: Regressive and productive intermetatarsal elastofibrositis. Arch.Pathol. 95, 123-129 (1973)

99) REME, H. und K. OTTO: Benigne und maligne Weichteiltumoren. Chirurg 45, 308-313 (1974)

100) RINGLEIN, W.: Ambulante Behandlung von Weichteiltumoren in der chirurgischen Poliklinik Würzburg von 1971 bis 1975: Häufigkeit, Lokalisation, Alters- und Geschlechtsverteilung (mit Literaturüberblick). Inaugural-Dissertation, Würzburg (1978)

101) RUSSELL, W.O., J. COHEN, F. ENZINGER, S.I. HAJDU, H. HEISE, R.G. MARTIN, W. MEISSNER, W.T. MILLER, R.L. SCHMITZ, H.D. SUIT: A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. Cancer 40, 1562-1570 (1977)

102) SHUMAN, R. and W.A.D. ANDERSON: Mesenchymal tumors of soft tissues. In: Anderson and Kissane:Pathology. 7th edition. Volume 2. Chapter 43, pp. 1874-1904. The C.V. Mosby Company, St. Louis (1977)

103) SOULE, E.H.: Proliferative (nodular) fasciitis. Arch.Pathol. 73, 17-24 (1962)

104) SOULE, E.H. and P. ENRIQUEZ: Atypical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma, malignant histiocytoma, and epitheloid sarcoma. Cancer 30, 128-143 (1972)

105) STARINK, Th.M., R. HAUSMAN, L. VAN DELDEN, H. NEERING: Atypical fibroxanthoma of skin: Presentation of 5 cases and review of the literature. Brit.J.Derm. 97, 167-177 (1977)

106) STOUT, A.P.: Tumors of the soft tissues. Atlas of tumor pathology. Section II. Fascicle 5. Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C. (1953)

107) STOUT, A.P.: Fibrous tumors of the soft tissues. Minn.Med. 43, 455-459 (1960)

108) STOUT, A.P.: Pseudosarcomatous fasciitis in children. Cancer 14, 1216-1222 (1960)

109) STOUT, A.P. and R. LATTES: Tumors of the soft tissues. Atlas of tumor pathology. Second series. Fascicle 1. Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C. (1967)

110) SULSER, H.: Das Rhabdomyosarkom: Alters- und Geschlechtsverteilung, Lokalisation, pathologische Anatomie und Prognose. Virchows Arch. A Path.Anat. und Histol. 379, 35-71 (1978)

111) TAYLOR, H.B. and E.B. HELWIG: Dermatofibrosarcoma protuberans: A study of 115 cases. Cancer 15, 717-725 (1962)

112) UICC (Union Internationale Contre le Cancer): Illustrierte Tumor-Nomenklatur. Springer Verlag, Berlin-Heidelberg-New York (1965)

113) VAAGE, S., L.R. GJESSING, B. ØYSTESE, O. KNUTRUD: Neuroblastoma in childhood. Z.Kinderchir. 21, 301-313 (1977)

114) WEICKSEL, P.: Pleura- und Peritonealmesotheliome. Med.Klinik 72, 2005-2011 (1977)

115) WEISS, S.W. and F.M. ENZINGER: Myxoid variant of malignant fibrous histiocytoma. Cancer 39, 1672-1685 (1977)

116) WEISS, S.W. and F.M. ENZINGER: Malignant fibrous histiocytoma. Cancer 41, 2250-2266 (1978)

117) VAN DER WERF-MESSING, B. and J.A.M. VAN UNNIK: Fibrosarcoma of the soft tissues: A clinicopathologic study. Cancer 18, 1113-1123 (1965)

118) WILANDER, E., H. NORDLINGER, L. GRIMELIUS, L.-I. LARSSON, C. ANGELBORG: Esthesioneuroblastoma: Histological, histochemical and electron microscopic studies of a case. Virchows Arch. A Path.Anat. und Histol. 375, 123-128 (1977)

119) WÜNDISCH, G.F.: Maligne Tumoren im Kindesalter - Neuroblastom. Bayr.Ärzteblatt Nr.8, 743-752 (1977)

120) WÜNSCH, P.H. und H.-A. MÜLLER: Hämangioperizytom der Prostata. (In Vorbereitung)

121) WÜNSCH, P.H. und T. KIRCHNER: Zum Problem der nodulären Fasziitis. (In Vorbereitung. Auszüge wurden am 12.11.77 auf dem Bayerischen Institutstreffen im Pathologischen Institut der Universität München vorgetragen.)

122) WÜNSCH, P.H. und T. KIRCHNER: Malignes fibröses Histiozytom. Eine Analyse von 21 Fällen. (In Vorbereitung)

123) ZEITLER, E.: Statistischer Beitrag zum Sarkomproblem. Strahlentherapie 108, 428-449 (1959)

BILDANHANG

An zehn beispielhaft ausgewählten Abbildungen sollen nachfolgend die Unterschiede und Eigentümlichkeiten im Wachstumsmuster verschiedener Weichgewebstumorformen veranschaulicht werden.

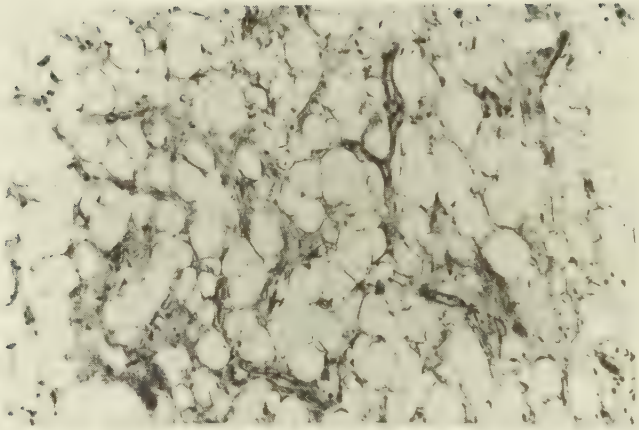


Abb. 1: Gutdifferenziertes fibrosierendes Liposarkom
Hämatoxylin-Eosin, 150-fach

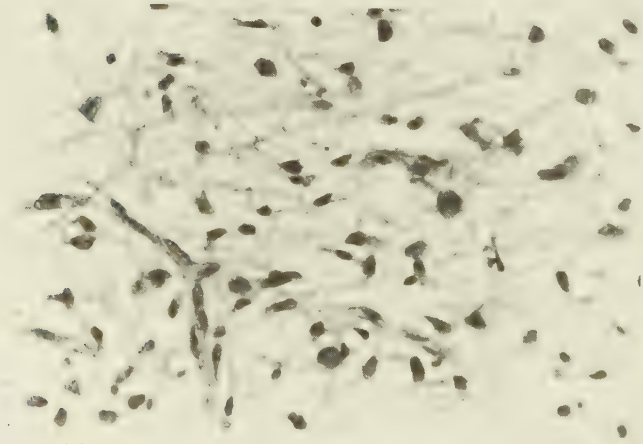


Abb. 2: Myxoides Liposarkom
Hämatoxylin-Eosin, 375-fach

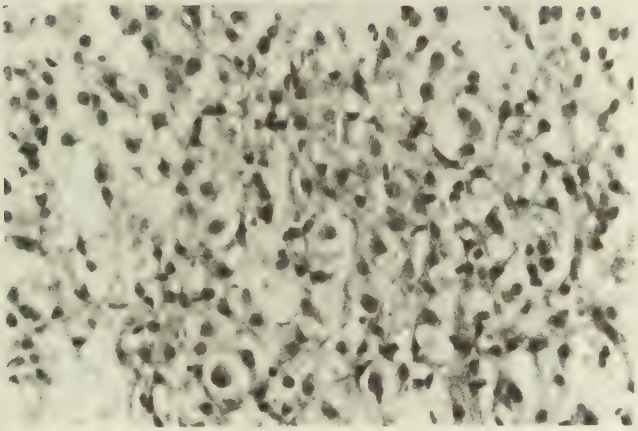


Abb. 3: Rundzelliges Liposarkom
Hämatoxylin-Eosin, 375-fach

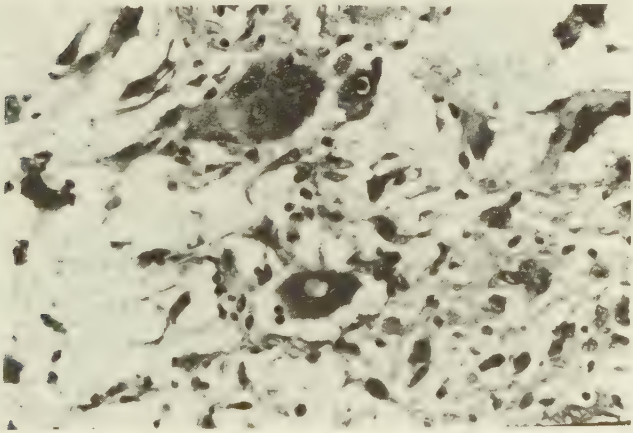


Abb. 4: Pleomorphes Liposarkom
Hämatoxylin-Eosin, 375-fach

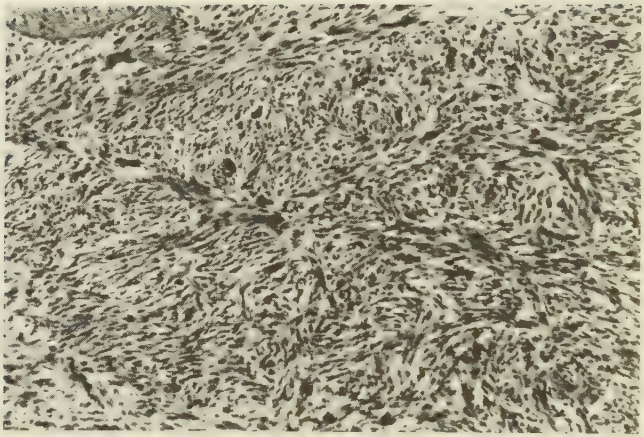


Abb. 5: Malignes fibröses Histiozytom
Hämatoxylin-Eosin, 150-fach

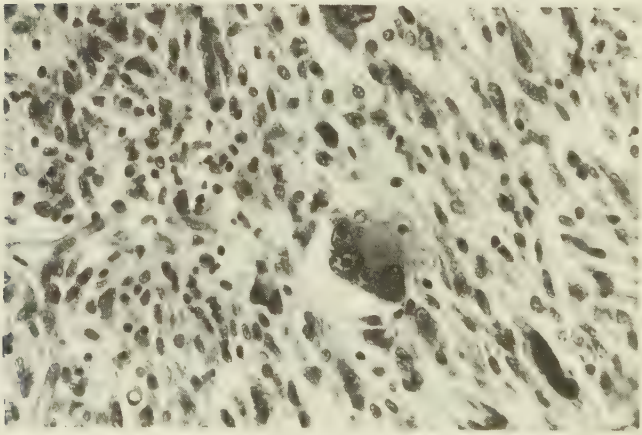


Abb. 6: Malignes fibröses Histiozytom
Di-PAS, 600-fach

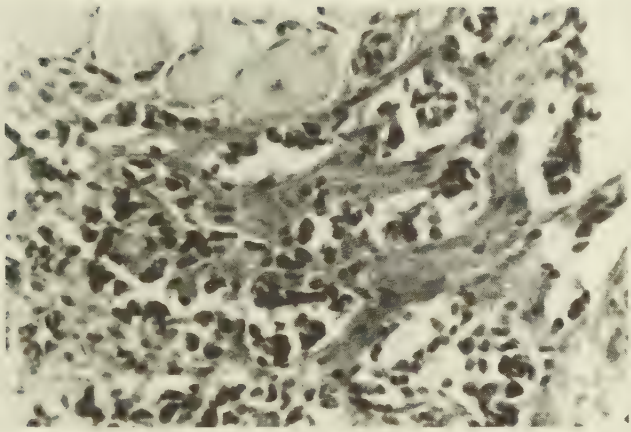


Abb. 7: Alveoläres Rhabdomyosarkom
Hämatoxylin-Eosin, 375-fach

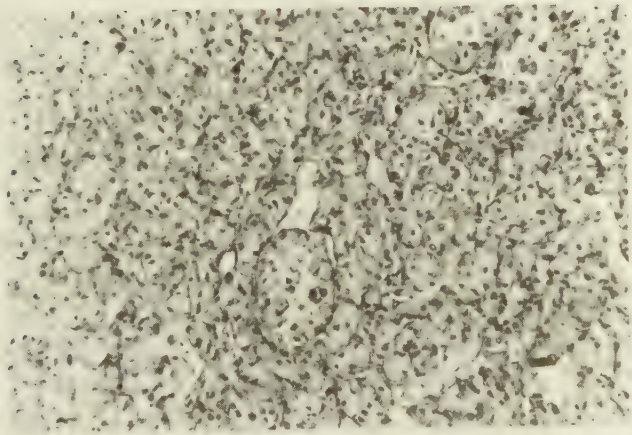


Abb. 8: Alveoläres Weichteilsarkom
Hämatoxylin-Eosin, 150-fach

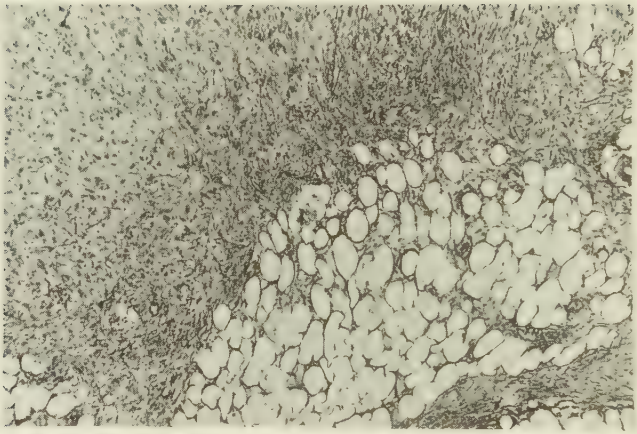


Abb. 9: Noduläre Fasziitis
Hämatoxylin-Eosin, 60-fach

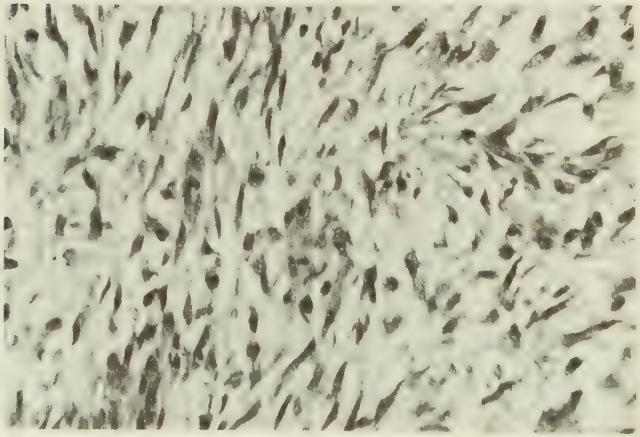


Abb. 10: Noduläre Fasziitis
Hämatoxylin-Eosin, 375-fach

Herrn Professor Dr. med. H.-W. Altmann danke ich für die Überlassung des Themas und die wohlwollende Förderung der Arbeit.

Herrn Privatdozent Dr. med. W. Romen danke ich für sein stetes Interesse und die Übernahme des Korreferates.

Herrn Dr. med. P.-H. Wünsch danke ich für die fachkundige Betreuung bei der Durchführung der Arbeit. Seine fortwährende und überaus hilfreiche Unterstützung hat nicht zuletzt zu ihrem Gelingen beigetragen.

Lebenslauf

Am 14. Juli 1954 wurde ich als erstes von zwei Kindern der Eheleute Hans und Maria Kirchner, geb. Martin, in Würzburg geboren.

Von 1960 bis 1964 besuchte ich die Volksschule in Würzburg. Anschließend trat ich in das Siebold-Gymnasium Würzburg ein, wo ich 1973 die Reifeprüfung ablegte. Während der Gymnasialzeit war ich von 1970 bis 1971 als Austauschschüler an der Greece Athena High School in Rochester, N.Y., USA.

Im Wintersemester 1973 begann ich das Medizinstudium an der Universität Würzburg. Nachdem ich am 9.11.1979 die Ärztliche Prüfung in Würzburg bestanden hatte, wurde mir am 15.11.1979 die Approbation als Arzt erteilt.

Seit Januar 1980 bin ich als wissenschaftlicher Mitarbeiter an der Medizinischen Poliklinik der Universität Würzburg tätig.

Thomas Kirchner

Dissertationsdruck
Schmitt & Meyer

Würzburg Ludwigkai 28a Tel. 7 23 80

Dissertationsdruck
Schmitt & Meyer

Würzburg Ludwigkai 28a Tel. 7 23 80